

Synsscreening av barn med hørselshemning

Sissel Torgersen



**Mastergradsoppgave
Det medisinske fakultet**

Seksjon for helsefag

UNIVERSITETET I OSLO

Februar 2009

Sammendrag

Formål: Å kartlegge synsavvik i en gruppe barn med hørselshemning. Samt å finne en eventuelle sammenhenger mellom henholdsvis synsavvik og grad av hørselshemning og synsavvik og risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker.

Teoretisk forankring: Synsundersøkelser av barn med hørselshemning viser en overhyppighet av synsrelaterte vansker (Nikolopoluos 2006, Brinks m.fl. 2001, Gottlieb 1985). Hørselshemmede personer er i stor grad avhengig av synssansen for å kunne kommunisere effektivt. Synet understøtter avkoding av språk ved munnavlesning og er en forutsetning for bruk av tegnspråk. Forholdsvis små synsavvik kan påvirke effektiv kommunikasjon. Årsaken til en høyere forekomst av occulær patologi hos hørselshemmede kan være at viktige elementer i øye og øre blir utviklet fra samme embryoniske lag. Dette gjør øye og øre mer mottagelig for både genetiske og miljømessig påvirkning (Vision care for deaf children 2004).

Metode: Tverrsnittstudie, hvor 65 hørselshemmede barn fra tre fylker i alderen 0-9 år, ble synsutredet. Øynene ble undersøkt og refraksjon, visus, synsfelt, motilitet, strabisme, fargesyn, kontrastsyn, mørkesyn og visuokonstruksjon og/eller persepsjon ble vurdert etter standardiserte metoder.

Resultater: 60,0 % av barna hadde ett eller flere avvik i synsfunksjonen. De hyppigst forekommende funn er avvik i forhold til persepsjon og/eller visuokonstruksjon (32,3 %), refraksjon (26,2 %), strabisme (18,5 %) og visus (10,8 %). Ukorrigert visus på 0,3 er funnet hos 2 barn. Ingen barn ble diagnostisert med Usher. Vi finner ikke sammenheng mellom grad av hørselstap og synsavvik. Risikofaktorer for tilleggsvansker ble registrert hos 32,3 % av barna. Og det er større sannsynlighet for at disse barna har flere avvik i synsfunksjonen enn barn uten risikofaktorer ($p=0,005$).

Konklusjon: Forekomsten av synsavvik er høyere i utvalget enn i normal - populasjonen. Vi fant store avvik i persepsjon og/eller visuokonstruksjonsvansker. Barna er imidlertid unge og det er ønskelig med en grundigere kartlegging i forhold til disse vanskene når barna har blitt eldre. Vi finner ikke ulikheter i synsproblematikk knyttet til grad av hørselstap. Gruppen med mange risikofaktorer for utvikling av vansker i tillegg til hørselshemningen har høyere forekomst av synsavvik enn de uten. Det er viktig ikke å overdramatisere mange av funnene, gruppen med alvorlige synsavvik er liten.

Abstract

Purpose: To describe visual problems in a group of children who are deaf or hard of hearing. Further to find possible associations between visual problems and the degree of auditory loss and visual problems and risks for additional difficulties.

Background: Studies of the deaf population's visual function has showed a prevalence of ophthalmic problems of approximately 40 % to 60 % (Nikolopoulos 2006, Brinks m.fl. 2001, Gottlieb 1985). Vision has a deciding impact on the acquisition of communication, especially in regards to sign language and lip-reading skills for this group. The high frequency of combined visual and auditory problems may be attributable to the fact that the eyes and the ears develop during the same embryonic period and from the same structure (Vision care for deaf children 2004).

Method: A cross sectional study where 65 deaf or hard of hearing children living in three counties, aged 0-9 years, were visually examined. Their eyes were examined and refraction in cycloplegia, visual acuity, contrast sensitivity, visual fields, colour vision, strabismus, night vision, oculomotoric function and perceptual (visuomotor) skills were measured with standardized methods.

Results: 60% of the children were found to have one or more ophthalmic problems. The most common deviations were perception (visuomotor) skills (32.3 %), refraction (26.2 %), strabismus (18.5 %) and visual acuity (10.8 %). Visual acuity as low as 0.3, measured uncorrected, were found in 2 children. None of the children were diagnosed with Usher. In the group examined, there was no connection between visual problems and the type of hearing loss. 32.3 % were diagnosed with risks of developing additional conditions. Visual problems are more common for these children than those without risks of additional conditions ($p=0,005$).

Conclusion: The visual problems in this group of deaf and hard of hearing were more frequent than in the general population. We found a high frequency with perceptual problems in the selected group. The children are young so it is therefore necessary to study further the perceptual problems for these children at a later age. Differences in visual functions connected to the degree of hearing loss, were not found in the group. The group of children, who were at risk for additional difficulties, had more visual problems than those without such risks. It is important not to overestimate the consequences of some of the visual problems that are pointed out; only a small group of children had serious visual problems.

INNHold

SAMMENDRAG	I
ABSTRACT	II
1.0 INNLEDNING	5
<i>Bakgrunn</i>	<i>5</i>
2.0 PROBLEMSTILLING	7
3.0 TEORIKAPITTEL	9
3.1 HØRSEL OG HØRSELSHEMNING	9
<i>Ensidig hørselstap</i>	<i>10</i>
<i>Tolkningsvansker i forhold til hørsel</i>	<i>11</i>
<i>Populasjon av hørselshemmede</i>	<i>11</i>
<i>Hørselshemning - tilleggsvansker</i>	<i>12</i>
3.2 SYNSFUNKSJON	12
<i>Øyet - anatomiske strukturer</i>	<i>13</i>
<i>Synsevnen</i>	<i>18</i>
3.3 SYNSHEMNING - SYNSAVVIK	20
<i>Årsaker til synsavvik</i>	<i>21</i>
<i>Forekomst av synshemning og synsavvik i befolkningen og blant personer med hørselshemning</i>	<i>24</i>
3.4 DØVBLINDHET, ETIOLOGI OG FOREKOMST	26
<i>Usher syndrom</i>	<i>28</i>
3.5 SYNSKRAV VED MUNNAVLESNING OG AVLESNING AV KROPPSSPRÅK	29
4.0 METODE	31
4.1 DESIGN	31
4.2 UTVALG	31
4.3 DATAINNSAMLINGSPROSESS	33
4.4 DATA BRUKT I ANALYSENE	34
<i>Bakgrunnsinformasjon</i>	<i>34</i>
<i>Verktøy/instrumenter for screening av synsavvik</i>	<i>36</i>
<i>Samlevariabler</i>	<i>38</i>
4.5 INTERN VALIDITET OG RELIABILITET	40
<i>Verktøy/instrumenter</i>	<i>40</i>
<i>Funksjonsvurdering</i>	<i>41</i>
<i>Håndtering av manglende data og data med ulik skalering</i>	<i>42</i>
4.6 STATISTISK ANALYSE AV DATA	45
<i>Beregning av usikkerhet i materialet</i>	<i>46</i>
4.7 ETISKE OVERVEIELSER	47
<i>Godkjenninger</i>	<i>47</i>
<i>Ivaretagelse av anonymitet</i>	<i>47</i>
5.0 RESULTATER	49
5.1 DEMOGRAFISKE OPPLYSNINGER	49
5.2 BESKRIVELSE AV SYNSAVVIK	51
<i>Oppsummering av funn i synsundersøkelsene</i>	<i>54</i>
5.3 ANALYSE FOR FUNN AV USHER SYNDROM	56
5.4 SAMMENHENG MELLOM SYNSAVVIK OG STØRRELSE AV HØRSELSTAP	56

5.6 SAMMENHENG MELLOM SYNSAVVIK OG TILLEGGSVANSKER	57
5.7 OPPSUMMERING AV SYNSFUNN	60
6.0 DISKUSJON.....	61
6.1 VALIDITET OG RELIABILITET	61
<i>Ekstern validitet, utvalgets representativitet</i>	61
<i>Intern validitet</i>	67
<i>Kommentarer til enkelte variabler</i>	69
<i>Mangelfullt gjennomførte undersøkelser</i>	70
<i>Oppsummering av validitet og reliabilitet</i>	71
6.2 ETISKE BETRAKTNINGER	72
6.3 SYNSAVVIK I GRUPPEN AV BARN MED HØRSELSHEMNING	72
<i>Synsavvik, helhet</i>	72
<i>Øyeorganiske avvik</i>	73
<i>Refraksjonsavvik</i>	74
<i>Øyemotoriske avvik, strabisme, stereosyn og amblyopi</i>	75
<i>Mørkesyn, kontrastfølsomhet og fargesyn</i>	76
<i>Synsfelt</i>	77
<i>Visus</i>	77
<i>Synsoppmerksomhet og blikk-kontakt</i>	78
<i>Perseptuelle og visuokonstruksjonsproblemer</i>	79
<i>Oppsummering av synsavvik</i>	80
6.4 SYMPTOMER PÅ USHER SYNDROM	81
6.5 ER DET SAMMENHENG MELLOM SYNSAVVIK OG GRAD AV HØRSELSHEMNING?	82
6.6 FOREKOMST AV SYNSAVVIK I GRUPPEN HØRSELSHEMMEDE MED RISIKO FOR TILLEGGSVANSKER.....	83
6.7 KONSEKVENSER AV SYNSFUNN I UTVALGET	86
<i>Konsekvenser i forhold til hørselshemmedes behov</i>	86
<i>Hvilken alvorlighetsgrad innebærer funn av de ulike synsavvikene?</i>	87
6.8 BEHOV FOR MER KUNNSKAP OM SYNSPROBLEMATIKK HOS BARN MED HØRSELSHEMNING	88
7.0 KONKLUSJON	91
<i>Etterord</i>	92
8.0 LITTERATURLISTE	93

VEDLEGG 1: GODKJENNING FRA REK.

VEDLEGG 2: GODKJENNING FRA DATATILSYNET

VEDLEGG 3: INFORMASJONSBREV TIL SAMARBEIDENDE SYKEHUS (3 a-b)

VEDLEGG 4: INFORMASJONSBREV TIL FORESATTE

VEDLEGG 5: SVARBREV FRA DELTAGERNE

VEDLEGG 6: INFORMASJON OM SYNSUNDERSØKELSEN TIL FORESATTE

VEDLEGG 7: SKJEMA FOR REGISTRERING AV DATA (7 a-o)

VEDLEGG 8: KRITERIER OG RESULTATER FRA SAMMENLIGNBARE STUDIER

FIGURLISTE

FIGUR 1. ØYETS STRUKTURER	13
FIGUR 2. SYNSNERVER OG BANER I HJERNEN	14
FIGUR 3. FLYTSKJEMA FOR DELTAGERE	32
FIGUR 4. ALDERSFORDELING I UTVALGET (N=65)	49
FIGUR 5. ANTALL BARN MED HØRSELSHEMNING	63

TABELLISTE

TABELL 1. DESIBELANGIVELSER FOR ULIKE LYDKILDER	10
TABELL 2. DEFINISJON AV SYNSHEMNING ETTER KRITERIER FRA WHO	20
TABELL 3. REFRAKSJONSAVVIK HOS NORMALBEFOLKNINGEN. (ANTALL %).	25
TABELL 4. REFRAKSJONSRESULTATER FRA ULIKE UNDERSØKELSER I FORHOLD TIL BARN MED HØRSELSHEMNING. (ANTALL %)	25
TABELL 5. BARN I OSLO, AKERSHUS OG ØSTFOLD MELLOM 0 - 9 ÅR PR. 1.1.2006.....	31
TABELL 6. INFORMASJON OM ANAMNESE OG SYNSBRUK BRUKT I ANALYSE	34
TABELL 7. VARIABLER SOM VISER KARTLEGGING AV SYNSFUNKSJON	37
TABELL 8. UNDERSØKELSE AV OBJEKTIV REFRAKSJON	38
TABELL 9. UNDERSØKELSE AV PERSEPSJON/VISUOKONSTRUKSJON	38
TABELL 10. VISUSTESTER BRUKT VED UNDERSØKELSENE. ANTALL (%)	44
TABELL 11. KONFIDENSINTERVALL FOR USIKKERHET I UTVALGET I FORHOLD TIL ULIKE FOREKOMSTER (%).....	46
TABELL 12. GRAD AV HØRSELSTAP. ANTALL (%)	49
TABELL 13. ULIKE KOMMUNIKASJONSFORMER SOM BRUKES. ANTALL (%)	50
TABELL 14. RISIKOFAKTORER FOR TILLEGGSVANSKER. ANTALL (%)	50
TABELL 15. BARNETS ALDER VED SELVSTENDIG GANGE. ANTALL (%)	50
TABELL 16. RESULTATER FRA REFRAKSJONSMÅLING. ANTALL (%).....	51
TABELL 17. OVERSIKT OVER BARN MED AVVIK I VISUS, REFRAKSJONSMÅLING OG BRUK AV BRILLER UNDER UNDERSØKELSEN	52
TABELL 18. FOREKOMST AV STRABISME OG VANSKER MED ØYEMOTILITET. ANTALL (%).....	53
TABELL 19. OPPSUMMERING AV SYNSFUNN I UNDERSØKELSEN. ANTALL (%).....	54
TABELL 20. GRAD AV SYNSAVVIK I GRUPPEN MED OG UTEN PERSEPSJON/VISUOKONSTRUKSJONSAVVIK. ANTALL (%)	54
TABELL 21. OVERSIKT OVER DE ULIKE SYNSVANSKER SOM OPPTRER HOS HVERT BARN (SAMLEVARIABLER).....	55
TABELL 22. GRAD AV HØRSELSTAP - GRAD AV SYNSAVVIK. ANTALL (%)	56
TABELL 23. GRAD AV HØRSELSTAP - VISUS. ANTALL	57
TABELL 24. GRAD AV HØRSELSTAP - REFRAKSJON. ANTALL (%).....	57
TABELL 25. RISIKOFAKTORER SETT I FORHOLD TIL GRAD AV SYNSFUNKSJONSAVVIK. ANTALL (%)	58
TABELL 26. SAMMENHENG MELLOM RISIKOFAKTORER FOR UTVIKLING AV TILLEGGSVANSKER OG AVVIK I PERSEPSJON/VISUOKONSTRUKSJON. ANTALL (%).....	58
TABELL 27. VERDIER AV FISHERS EX TEST FOR ULIKE SYNSFUNKSJONER I FORHOLD TIL KJØNN, GRAD AV HØRSELSHEMNING, RISIKOFAKTORER, HJERNESKADE OG PREMATURITET.	59
TABELL 28. FOREKOMST OG GRAD AV HØRSELSTAP I ULIKE UNDERSØKELSER (%).....	63

1.0 Innledning

Bakgrunn

Syn og hørsel er fjernsanser som gir 95 % av all sanseinformasjon (Leguire m.fl. 1992). Ved tap av en sansemodalitet øker betydningen av den andre. Kombinert syn og hørselshemning gir begrensede muligheter til å kompensere med den andre fjernsansen. Effekten og derved tapet for personen forsterkes. For hørselshemmede, uavhengig om de bruker talt språk eller tegnspråk, er synssansen viktig for å kunne kommunisere effektivt. Synet understøtter avkoding av talt språk ved hjelp av munnavlesning og er en forutsetning for bruk av tegnspråk som ikke er modifisert på ulike måter som for eksempel til taktilt tegnspråk. Synsevnen påvirker også tilgangen til skriftlig materiale, noe som er spesielt viktig for hørselshemmede som mister mye muntlig informasjon.

I den senere tid har det blitt satt større fokus på synsfunksjonen til barn med hørselshemning (NYT 2007, Sosial- og helsedirektoratet 2006). Flere internasjonale synsundersøkelser av barn med hørselshemning viser en overhyppighet av synsrelaterte vansker. Enkelte studier viser synsavvik for hørselshemmede på 40 - 60 % (Nikolopoluos 2006, Guy m.fl. 2003, Brinks m.fl. 2001, Armtiage, Burke og Buffin 1995, Leguire m.fl. 1992, Gottlieb 1985, Regenbogen 1985). Enkelte forskere har arbeidet ut fra en hypotese om at hørselshemmede utvikler bedre synssans på grunn av visuell stimulering med tegnspråk. Flere undersøkelser er foretatt for å forsøke å finne ut om kryssmodal sanseintegrering på grunn av auditiv deprivasjon ville føre til at hørselshemmede fødte tegnspråkbrukere utviklet bedre synsfelt eller kontrastfølsomhet. Det er ikke funnet statistiske sammenhenger som viser dette (Finney og Dobkins 2001). En undersøkelse har funnet forskjell i visuell oppmerksomhet hos barn, men denne forskjellen utjevner seg for voksne (Dye, Baril og Bavelier 2007).

Det er flere årsaker til at syn og hørselsproblematikk kan forventes å opptre sammen. Viktige elementer i øye og øre blir utviklet fra samme strukturer tidlig i fosterutviklingen. Dette gjelder netthinna (retina), pigmentlaget i øyet, neural del av synsnerven og elementer i indre øret som labyrinten og cochlea (Nikolopolus m.fl.

2006). Dette gjør at syn og hørsel er mer mottagelige for både genetisk og miljømessig påvirkning. Flere miljømessige forhold kan påvirke syn og hørselssansen slik som rubella (røde hunder), forgiftning, virus, hjernehinnebetennelse, nedsatt oksygentilførsel og så videre. (Howitt m.fl. 2004). Prematuritet, flerfødsel, oksygenmangel (anoxia) og infeksjoner hos mor og barn kan også gjøre skade både på øret og øyet til barnet. Overlevelse ved prematuritet har økt de siste tiårene, noe som har ført til flere barn med andre typer synsvansker enn tidligere (Holte m.fl. 2006, Du m.fl. 2005). Mange syndromer involverer både syn og hørselssans, som for eksempel enkelte syndromer som oppstår på grunn av stoffskiftefeil (mitokondrielle) (Holte m.fl. 2006, Nikolopolus m.fl. 2006). Nikolopolus m.fl. (2006) nevner mellom 30 - 40 ulike syndromer i sin artikkel. Usher syndrom er en kombinert syn og hørselshemning hvor barnet er født døv eller tunghørt og utvikler øyesykdommen Retinitis Pigmentosa (RP). Usher syndrom er den største enkeltårsaken til døvblindhet i Norge. 50 % av alle døvblinde har Usher syndrom type 1, 2 eller 3. Undersøkelser gir indikasjon på at ca. 5 % av barna med hørselshemning har Usher syndrom (Sadeghi 2005). Alle grader av sensorineuralt bilateralt hørselstap kan være en del av Usher syndrom.

God tilrettelegging av miljøfaktorer, evt. tilpasning av optiske hjelpemidler og pedagogisk oppfølging kan gjøre situasjonen lettere for mange med synsproblemer. For å sikre en optimal utvikling for den enkelte, er god tilrettelegging for bruk av synet spesielt viktig for alle i denne gruppen (Howitt m.fl. 2004). I dag er det ikke spesielle screeningsrutiner på syn for barn med hørselshemning. Imidlertid kontrolleres synsfunksjonen til alle barn i Norge i løpet av første leveår og ved 2 og 4 års kontroller gjennom helsestasjonene (Sosial- og helsedirektoratet 2006). Deltagelsesfrekvensen på helsestasjonene er 95 % (Feiring 2004).

Det foreligger ikke undersøkelser som viser forekomst av synsproblematikk hos barn med hørselshemning i Norge. Ved å undersøke synet til barn som bruker høreapparat ønsket vi å få et bilde av gruppas synsfunksjon, og ut fra dette vurdere om det er behov for ytterligere synsundersøkelser og pedagogisk tilpasning.

2.0 Problemstilling

Helse- og Sosialdirektoratet ba Huseby kompetansesenter om å se nærmere på muligheten for tidlig å kunne kartlegge forekomst av Usher syndrom hos barn i Norge. Oppdragsbrev ble ikke utformet. Etter gjennomgang av litteratur ble formålet utvidet til å kartlegge synsavvik for populasjonen barn med hørselshemning. I dette ligger å avdekke synsproblemer som kan påvirke barnas muligheter for kommunikasjon, tilgang til informasjon og orientering i omgivelsene nå eller senere i livet, samt å utarbeide en metode som kan avdekke synsproblemer hos barn med hørselshemning. Arbeidet i masteroppgaven vil begrenses til en deskriptiv beskrivelse av hørselshemmede barn (0-9 år) og deres synsavvik ved undersøkelsestidspunktet.

Følgende problemstillinger søkes besvart:

Hvilke synsavvik har et utvalg barn med hørselshemning ved undersøkelsestidspunktet, og hvor stor er forekomsten av dem?

I hvilken grad er det i utvalget barn med hørselshemming sammenheng mellom

- Synsavvik og grad av hørselstap?
- Synsavvik og kjente risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker?

Opprinnelig var det meningen å se på forekomst av synsavvik i forhold til alder. Dette er utelatt fordi gruppen er liten og heterogen i forhold til mange sentrale faktorer.

3.0 Teorikapittel

3.1 Hørsel og hørselshemning

Hørselens oppgave er å formidle lydinntrykk fra omverdenen til hørselssentre i hjernen hvor inntrykk bevisstgjøres som oppfattet lyd. Hørselsfunksjonen kan formidle styrke (desibel (dB)), tonehøyde (frekvens, hertz (Hz)), utgangspunktet for lyden (retningshørsel), kvalitet (redsel, glede og så videre) og kombinere dette til et totalt lydbilde (Sosial- og helsedirektoratet 2006).

Hørselstap blir delt i to grupper, konduktivt og sensorineuralt. Døvhhet defineres som sensorineuralt og/eller permanent konduktivt hørselstap av alle grader, inkludert unilateralt hørselstap. Dette omfatter både fødte døve og personer med ervervet hørselstap (Howitt m.fl. 2004). Konsekvensene av nedsatt hørsel er avhengig av hvilke frekvenser som er rammet, hvor mange desibel hørselstapet består av og selvfølgelig hvordan situasjoner og miljø tilrettelegges. Konduktivt eller mekanisk hørselstap berører skader i ytre eller mellomøret. Dette hørselstapet kan være mulig å behandle medisinsk eller kirurgisk. Den mest vanlige årsaken til konduktivt hørselstap er mellomørebetennelse. Skade ved sensorineuralt, også kalt nevrogent, hørselstap ligger oftest i det indre øret i forbindelse med hørenerven og sansecellene (sciliene). Sensorineurale tap er stort sett irreversible og krever tiltak som for eksempel høreapparat (Howitt m.fl. 2004). Hørselstapet kan også være blandet, både konduktivt og sensorineuralt (Barns hørsel 2008).

For barn fra 0 – 15 år er det ulike årsaker til hørselshemning og døvhhet. Det kan være genetiske årsaker, påvirkning under svangerskap eller fødsel, prematuritet (Engdahl og Eskild 2007, Jiang, Brosi og Wilkinson 2001), infeksjoner som for eksempel meningitt, residiverende ørebetennelser eller syndromer som Down syndrom, Turner syndrom og misdannelser, særlig de som affiserer ansiktet (Statens helsetilsyn 2000).

Lydnivå angis i desibel (dB). Null desibel tilsvarer det laveste lydnivået øret kan oppfatte, mens lydnivå over 120 dB kan gi fysisk smerte (tabell 1).

Tabell 1. Desibelangivelser for ulike lydkilder
(Nettverk 2008)

DESIBEL (dB)	LYDKILDE
0	Høreterskelen (svakeste hørbare lyd)
20	Hvisking
40	Fortrolig samtale. Støy fra kjøleskap
55	Vanlig samtale. Radio i stua
75	Sterkt trafikkert gate
90	Trykkluftbor
100	Sterk industristøy
110	Jetfly ved avgang 50 m unna

Hørselsfunksjonen måles og angis i desibel (dB). Kategorisering av hørselshemning i følge WHO (2003) er:

- Normal hørsel (< 20 dB)
- Lett hørselstap (21-40 dB)
- Moderat hørselstap (41-70 dB)
- Alvorlig hørselstap (71- 95 dB)
- Dypt hørselstap(> 95 dB)

Personer med lett til alvorlig hørselstap kan benevnes tunghørte, og de med dypt hørselstap kan benevnes døve (Leguire m.fl. 1992). Både nevrogene og mekaniske hørselstap kan forverres med alderen, mekaniske kan også bli bedre.

Ensidig hørselstap

Ensidig hørselstap blir også kalt unilateralt hørselstap. Disse kan være sensoriske, mekaniske og/eller arvelige (Elverland 2002). Enkelte mener at personer med ensidige hørselstap også trenger spesiell oppfølging (Bjørndal 2002, Raising deaf kids 2003) fordi de kan ha risiko for forsinket språkutvikling og/eller problemer på skolen (Små barn 2006). Kiese-Himmel (2002) finner derimot ikke forskjeller i utvikling av språk, eller nonverbal intelligens hos en gruppe barn med unilateralt hørselstap. Forekomst av unilateralt hørselstap i befolkningen er anslått til mellom 0,1 % til 5 % (Lieu 2004).

Tolkningsvansker i forhold til hørsel

En hørselsvanske det er økt oppmerksomhet på er Auditory Processing Disorders (APD) eller Auditiv Nevropati. American Speech-Language Hearing Association (ASHA) definerte i 2004 APD som ”forstyrrelser i en eller flere av de auditive prosesser som er ansvarlige for lydlokalisasjon, auditiv diskriminering, auditiv mønstergjenkjenning, temporale aspekter av hørselen, taleforståelse i konkurrerende talestøy og oppfattelse av utydelig (*degraded*) tale. Disse mekanismene antas å gjelde både for verbale og nonverbale signaler. APD skal også kunne måles neurofysiologisk” (Kofoed-Nielsen og Andersen 2007). Høyere ordens kognitive eller språkrelaterte funksjoner som oppmerksomhet, hukommelse for auditiv informasjon, forståelse og tolkning av auditiv informasjon og fonologisk bevissthet skal ikke inkluderes i APD (Helgesen m.fl. 2007).

Årsaker som angis å forårsake APD er prematuritet med lav fødselsvekt og fødselsskader som asfyksi og hjerneblødning. Andre mulige årsaker er prenatal alkoholeksponering og postnatal herpes simplex encephalitis, kranietraumer, disponering for tungmetaller, cerebrovaskulære forstyrrelser og epilepsiformer. Enkelte tilfeller er antagelig genetisk betinget. Det anslås en forekomst mellom 2-3 % og opptil 7 % hos barn (Kofoed-Nielsen og Andersen 2007).

Populasjon av hørselshemmede

Det finnes ikke data over antall syns eller hørselshemmede i Norge. Forekomsten av hørselshemning i befolkningen varierer i ulike undersøkelser.

Audiopedagogtjenestens registre viser en forekomst av hørselstap over 40 dB på 0,065 % i aldersgruppen mellom 0-6 år og 0,135 % i aldersgruppen mellom 6 – 20 år (Elverland 2002). Kværner og Arnesen (1994) fant i sin Osloundersøkelse av tre årskull en forekomst av 1,34 hørselshemmede pr. 1000 nyfødte. Fortnum m.fl. (2001) finner at prevalensen av hørselstap over 40 dB ligger mellom 0,9 – 1,65 ‰ for aldersgruppen mellom 0-8 år. Fortnum m.fl. (2001) mener også at 20 % døve/tunghørte blir det etter nyfødtperioden. I en screeningsundersøkelse av nyfødte på Rikshospitalet i Oslo hadde 0,16 % av barna hørselshemning. Hos nyfødte med komplikasjoner var tallet høyere (Kaldestad, Wingaard og Hansen 2002A). De med alvorlig dypt hørselstap blir oftest oppdaget tidlig. Alderen for oppdagelse av

hørselshemning kan strekke seg til 9 år. Dette skyldes at enkelte sykdommer som gir hørselshemning er progredierende og at mekanisk hørselstap kan oppstå (Fortnum m.fl. 2001). Kværner og Arnesen (1994) fant en gjennomsnittsalder for oppdagelse av hørselstap på 2,8 år. Forekomst kan derfor variere avhengig av alderssammensetningene i de ulike utvalg. 38 % av barna i en 1990 - 1999 kohort av hørselshemmede barn i Danmark hadde annen etnisk opprinnelse (Parving, Hauch og Christensen 2003).

Hørselshemning - tilleggsvansker

En dansk undersøkelse av barn med medfødt hørselshemning viser at 25 % av barna har handikap i tillegg til hørselstapet, blant disse hadde 13 % syndromiske hørselstap (Parving, Hauch og Christensen 2003). Blant barn med synshemning er forekomsten av tilleggsvansker større (Blomhø og Tornquist 1997). Armitage, Burke og Buffin (1995) fant i en populasjon av hørselshemmede at 16,7 % hadde multifunksjonshemninger (CP, epilepsi, forsinket nevrologisk utvikling) og 21,7 % hadde bare syn/ hørselsproblemer. Fortnum m.fl. (2001) fant 39 % med tilleggsvansker. Jiang, Brosi og Wilkinson (2001) fant 24 % med hørselstap blant premature.

3.2 Synsfunksjon

Synet er en viktig kilde til informasjon, kunnskap og forståelse. Synet gir oversikt og setter ting i sammenheng. Det gir oss informasjon om størrelse, farge, form, posisjon, retning, fart og dybde i løpet av brøkdelen av et sekund, noe vi kanskje må bruke tusen ord på å beskrive. Synsinntrykk gir grunnlag for blant annet å lære å leke, å lære sosial samhandling og å imitere gester. Synssansen har en dominerende rolle i menneskets utvikling både motorisk, intellektuelt, emosjonelt og sosialt (Sosial- og helsedirektoratet 2006). Utviklingsområdene er gjensidig avhengig av hverandre for til slutt å integreres i et hele. Det ene området kan ikke utvikles uten det andre.

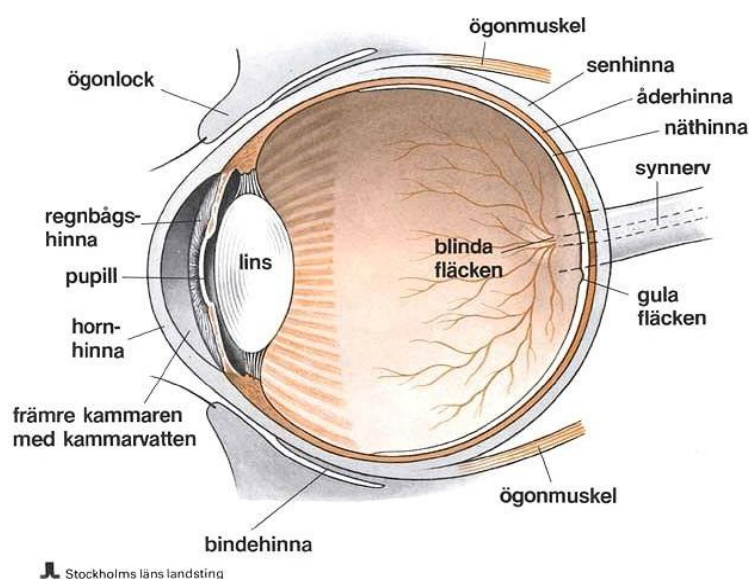
Begrensningene som et synstap innebærer er avhengig av graden av synstap, den synshemmede selv og miljøet rundt den synshemmede. Synshemningen virker inn på alle livets områder. Enkelte områder påvirkes spesielt av synssansen:

- Utvikling av motorikk, grov og fin
 - Begrepsdannelse
 - Informasjonstilgang
 - Sosialt samspill og kommunikasjon
 - Frihet til å bevege seg på ukjente områder
- (Sosial- og helsedirektoratet 2006, Carrol 1961)

Det er flere faktorer i synsapparatet som kan påvirke synsevnen. Selve øyet og strukturen i dette, muskulatur, synsnerven og områdene i hjernen er aktive ved bearbeiding og tolkning av synsinntrykk. Riktig overføring av impulser til spesifikke områder i hjernen er en forutsetning for tolkning slik at synsinntrykk gir mening. Avvik i funksjon i enkelte av disse strukturene kan gi ulike problemer i forhold til syn, som nedsatt visus, innskrenket synsfelt, redusert fargesyn, persepsjonsvansker og så videre.

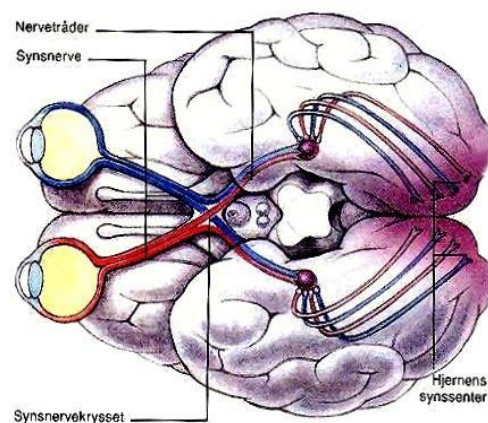
Øyet - anatomiske strukturer

Øyets anatomiske strukturer er illustrert i figur 1. For å se og forstå et visuelt bilde er det flere prosesser som må fungere. Lyset går inn i øyet via hornhinna, linsen og glasslegemet hvor det brytes for å treffe sanseceller på netthinna. Sansecellene omformer lyset til nerveimpulser. Nervetrådene fra sansecellen samler seg i synsnerven.



Figur 1. Øyets strukturer (Fra Stockholms läns landsting)

Deretter følger impulsene nervetråder (axoner) i synsnerven. De to synsnervene krysser på karakteristisk måte i chiasma, synsnervekrysningen. Nerveimpulsene går videre gjennom knekroppen (LGK) - en synapse. Fra knekroppen sprer de seg medialt i occipitallappen (area striata) og videre til hjernens synssenter (primære synscortex). Herfra skjer en trinnvis omforming/analyse av stimulusbilde i andre deler av hjernen (figur 2) (Dahl, Olsen og Rinvik 1976, Hyverinen 1995). Bevissthet om lys - synsintrykk, er først til stede når hjernen har mottatt og bearbeidet impulsene fra netthinna. Store områder i hjernen er i aktivitet når synsintrykk skal registreres og tolkes.



Figur 2. Synsnerver og baner i hjernen (Spetalen 2004)

Syn består altså av brytning av lysstråler, registrering av stimuli (øyet), transport av signaler (nerver) og tolkning (hjernen). Avvik i synsfunksjonen kan ha sin årsak i en skade eller dysfunksjon i en eller flere områder som er beskrevet under.

Øyeeplet

Øyets strukturer blir undersøkt på ulike måter for å se om de optiske medier er klare og gjennomskinnelige. Ved å se inn i øyet kan pigmentlaget, netthinna og synsnerven vurderes. Utseende kan si noe om funksjon og eventuell sykdom - skade.

Refraksjon

Refraksjon er øyets brytningsevne. Dette er viktig for å få et skarpt bilde på netthinna. Øyets hornhinne, linse og størrelse er de vesentlige komponentene i dette. Linsa krummes av en muskel. Øyet vokser og utvikler seg fra fødselen til omkring 18 års

alder, fra ca. 17 til 24 mm. i diameter. Under utviklingen er det et visuelt feedbacksystem som bidrar til å rette opp refraktive feil. Dette kalles emmetropisering (Du m.fl. 2005). Utvikling i retning av emmetropi (normal brytning) skjer hovedsakelig i løpet av de første 8 -10 leveår (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 5). For å utvikle en korrekt brytning er systemet avhengig av korrekt fokusering, god bildekvalitet på netthinna og intakte visuelle veier. Sykdom i øyet kan virke inn på en eller flere av disse kravene og forstyrre emmetropiseringsprosessen og skape permanente refraksjonsforstyrrelser eller skjevutvikling (Du m.fl. 2005). Noen undersøkelser viser at for stor grad av korrigerende av refraksjon tidlig i barneårene vil hindre at øyet selv retter opp brytningsfeil (Powell, Wedner og Hatt 2007). De fleste brytningsfeil skyldes ikke patologiske forhold, men fysiske faktorer i øyet hvor øyets akselengde og brytning i hornhinne og linse ikke er ideelt tilpasset hverandre (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 5).

Myopi

Ved myopi er øyet for stort i forhold til brytningsevnen. Lysstrålens brennpunkt er foran netthinna. Myopi utvikles gjerne gradvis i tenårene og forblir oftest konstant. Symptomer på dette er dårlig avstandssyn. Dette er betydelig sjeldnere enn hypermetropi (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 5).

Hypermetropi

Hypermetropi opptrer når øyet er for kort i forhold til brytningsevnen slik at lysstrålene samles bak øyet. Barn har stor evne til å akkomodere (krumme linsen) og derved kan de kompensere for 3 – 4 dioptrier uten store problemer (Oftalmologi 2004). De kan også holde ting nært øyet. Bildet blir da mer uskarpt, men dette kompenseres for ved at bildet blir større, og derved lettere å oppfatte. Lett hypermetropi (+ 0,75 D) er den hyppigste refraksjonstilstanden sammen med emmetropi (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 5).

Astigmatisme

Astigmatisme skyldes at hornhinnen ikke har samme krumning i alle snitt. Symptomer på astigmatisme kan være tretthet i øynene. Ved større astigmatisme kan personen knipe øyelokkene sammen for å få bildet skarpere. Barn kan også

kompensere ved å holde lesestoffet nærmere øynene og derved forstørre bildet på netthinna (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 5).

Anisometropi

Er de to øynenes refraksjon, i forhold til myopi, hypermetropi og astigmatisme forskjellig, oppstår en anisometropi. Små forskjeller er ikke uvanlig og øyet kompenserer for dette. Er ulikheten for stor, blir bildene på de to netthinnene så ulike at hjernen kan undertrykke ett av bildene. Symptomer kan være at samsynet svikter og at amblyopi utvikles (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 5).

Øyebevegelighet, stereosyn, strabisme

Øyet beveges av seks muskler. Øyemusklene sørger for at vi kan rette blikket på et objekt og få fokus rett på den gule flekken i øyet som sørger for detaljsynet. Øyemuskulaturen sørger også for at vi kan følge en gjenstand i bevegelse horisontalt og vertikalt (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 15). Hvis ikke fokus og øyeaksen er rettet på den gule flekken blir bildet uskarpt. Øyebevegelsene styres fra cortex cerebri og et komplekst reflekssystem. De to bildene fra øynene samordnes til ett bilde. Stereosyn oppleves når dette samarbeidet gir en opplevelse av dybde (**stereosyn**) (Oftalmologi 2004). **Strabisme** (skjeling) er resultat av at samhandlingen mellom musklene ikke fungerer korrekt, eller at de ulike musklene er for lange eller korte eller festet på øyeeplet slik at øynene ikke blir beveget parallelt. Strabisme kan også skyldes anatomiske forhold i øyehulen eller lammelse av innerveringen. Dette kan føre til at øyeaksene fra de to øynene ikke samtidig er rettet mot den gule flekken (Oftalmologi 2004). Man kan kun skjele på ett øye om gangen. Skjelingen kan ha ulik retning, innover (eso), utover (ekso), oppover (hyper), nedover (hypo). Størrelsen (skjelevinkelen) kan være stor eller liten. Er skjelingen konstant tilstede, kalles den manifest. Skjult skjeling (*latent strabisme*) foreligger dersom øyet får en skjelevinkel ved tildekking. Skjeling kan være konstant på det ene øye eller veksle mellom øynene. Brytningsfeil kan være årsaken til skjeling, dette er spesielt ved innoverskjeling og hypermetropi. Ved hypermetropi må øynene «anstrenge seg», linsemuskelen må konstant trekke seg sammen for å øke linsens brytningskraft (*akkomodere*) slik at det dannes et klart bilde på netthinnen. Dette gir også et vedvarende stimuli til de musklene som trekker øynene innover (*konvergens*), da

disse to reflekser er funksjonelt koplet sammen i hjernen, og det oppstår skjeling (Norsk øyelegeforening 2008).

Ved medfødt synshemming hvor skarpsynet (visus) er dårlig, kan **nystagmus** (ufrivillige rykkvise bevegelser av øynene) oppstå. Det kan være ulike typer nystagmus. Nystagmus kan også være idiopatisk (av ukjent årsak).

Amblyopi

Amblyopi er nedsatt syn uten påviselig organisk grunn. Amblyopi kan ha ulike årsaker for eksempel ulik brytning på de to øynene, skjeling, hornhinnefordunkling eller grå stær. Amblyopi kan være ensidig eller dobbeltsidig. Dette utvikles hvis signaler til øyet ikke blir registrert, slik at hjernen får for lite stimuli de første leveår (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 3). Etter 4 års alder er det vanskelig å oppnå full synsstyrke hvis stimulering ikke blir igangsatt med korreksjon av refraksjon og amblyopibehandling. Utviklet amblyopi på ett øye gir manglende stereosyn, og gir færre reserver hvis det best seende øye skulle miste funksjon. Enkelte diskuterer effekten av amblyopibehandlingen fordi det ikke er gjort undersøkelser med gode kontrollgrupper. Det påpekes også mulig psykologisk negativ effekt av lappbehandling (Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand 2001). Definisjon på amblyopi er visus 6/9 eller dårligere på ett øye eller to linjers forskjell eller mer på visustest mellom de to øyne (Millodot 2004). Denne definisjonen ser bort fra dobbeltsidig amblyopi.

Øyets adaptasjonsevne (evne til å justere for belysning)

Adaptasjonsevnen kan i enkelte tilfeller være svekket. Mørkeadaptasjon skyldes en gradvis økning av synspigment i sansecellene slik at stavene blir mer følsomme for lavere lysmengder. Et normalt øye bruker en halv time på å tilpasse seg lave lysmengder (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 3). Øyet til en person med øyesykdommen Retinitis Pigmentosa (RP) bruker lengre tid på å tilpasse seg redusert lysmengde. Før dette inntreffer har personen meget redusert syn eller fungerer som blind.

Synsevnen

Synsevnen består av ulike delfunksjoner.

- Synsfelt
- Fargesyn
- Mørkesyn
- Kontrastfølsomhet
- Visus (synsskarphet)
- Lysømfintlighet
- Visuell persepsjon og kognisjon

Synsfelt, fargesyn, mørkesyn og kontrastfølsomhet

Netthinna har to celletyper som har ulike funksjoner. Tappene registrerer detaljer og farger og er avhengig av god belysning for å fungere. Tappene gir skarpsyn og fargesyn og er en forutsetning for å se små detaljer - for eksempel lesning av liten skrift. Tappene har høyest konsentrasjon i den gule flekken med 14000 sanseceller pr. kvadratmillimeter. Stavene ligger utenfor den gule flekken og er ikke så lysavhengige slik at vi kan se i mørket. Denne delen av netthinna registrerer bevegelse og gir et slags varselssyn som gjør at øynene og hodet vendes mot det vi skimter i synsfeltet. I forhold til orientering og forflytning er den perifere delen av synsfeltet spesielt viktig. En person uten funksjonelle staver er nattblind og har store problemer med orientering og forflytning som ved for eksempel Retinitis Pigmentosa (RP). Kontrastfølsomhet er evnen til å skjelne ulike lyshet på nærliggende flater. Det er en funksjon av synsorganets skjelneevne og objektets størrelse (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 3). Dette er en viktig funksjon da ansiktsuttrykk og mimikk dannes av svake skygger. Det å kunne tolke ansiktsuttrykk og bruke munnnavlesning effektivt er spesielt viktig i forhold til kommunikasjon for hørselshemmede (LH tests 2008).

Visus

Visus er et testmessig mål på øyets evne til å skille to nærliggende detaljer, dette er øyets oppløsningsevne. Skal øyet oppfatte noe som to objekter, må objektene kunne påvirke en sansecelle hver og det må ligge en celle mellom som ikke blir aktivert. Dette skjer i de sentrale delene av netthinna, den gule flekken. I de perifere delene av netthinna er flere sanseceller koblet sammen, og det må større objekter til eller

større avstand mellom objektene for at de skal registreres som to ulike objekter. Det er mindre synskrevende å se at det er to objekter enn å gjenkjenne objektene. Synstavler er utformet for å måle visus. Prinsippet er at detaljene i hvert tegn på synstavla på 1. bueminutt sees på en gitt avstand. Hele tegnet sees på 5 bueminutter under en gitt avstand. Synsstyrken blir angitt i desimal eller brøk. De fleste land opererer med desimaltall (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 4). Et normalt barn reagerer på sterke synsstimuli raskt etter fødselen. Visus normaliseres hos et barn mellom 6 mnd. og 2,5 år (Oftalmologi, 2004: kap. 5). Bleke synsnerver kan være et tegn på redusert visus.

Lysømfintlighet

Et godt optisk bilde er avhengig av kvaliteten på netthinna og at det kommer inn riktig mengde lys på riktig sted i øyet. Pupillene og pigmentlaget i øyet bidrar til dette. Strukturelle feil i øyet kan gi strølys som da gir lysømfintlighet. Lysømfintlighet påvirker synsevnen ved skapt lys og ved blending. Flere diagnoser som albinisme, hjerneskode og RP kan gi lysømfintlighet (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 3). Ved RP gir netthinnefunksjonen lysømfintlighet fordi den ikke klarer å ta imot mye lys.

Persepsjon og kognisjon

Persepsjon er prosesser i hjernen som er forutsetninger for å forstå og gjenkjenne sanseinntrykk. Synsinformasjon brukes i nesten alle deler av hjernebarken. Den bakre delen av hjernen, occipitallappen er det primære synsområdet. Analysering av bilder skjer hovedsakelig i temporallappens nedre del. Spasiale funksjoner, romoppfattelse og øye-håndkoordinasjonen foregår i parietallappens bakre del. Spesifikke deler for planlegging av øyebevegelser finnes i parietal og frontallappen (Lea-test 2008).

I hjernen tolkes spesifikke egenskaper ved stimuli mot tidligere erfaringer. Denne prosessen kaller vi visuell kognisjon. Visuell kognisjon er en erkjennelse av hva vi ser. I praksis vil bearbeiding av persepsjon sammen med den erfaringsbasen personen har, være kognisjon. Synssystemet strukturerer stimuli i objekt – bakgrunn og legger til tidligere viten og inntrykk fra andre sanser som gjør at vi opplever å se. Psykofysiske forsøk finner holdepunkter for en integrering av sanseinntrykk på sentralt nivå i hjernen (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 3). Vi må lære å se, men

enkelte komplekse delfunksjoner av synsfunksjonen er medfødt, det gjelder avstandbedømmelse på grunnlag av forskjell mellom de to øynenes bilder og evne til å tolke bevegelse og farger (Ny nordisk lærebok, 1993: kap. 3). Persepsjon kan forstås ut fra et nevrofysiologisk perspektiv og ut fra et psykologisk. Disse gir oss til sammen en forståelse av hvordan sanseinntrykk bearbeides og brukes for å gi mening til individet (Atkinson 2000).

3.3 Synshemning - synsavvik

Synshemninger kan deles inn i alvorlige og lettere tilstander (tabell 2). I følge kriteriene til Verdens Helseorganisasjon (WHO) skal tilstand defineres som synshemning når visus er $\leq 0,3$ (kategori 1-5). Begge øyne må være rammet i betydelig grad og målingene skal være foretatt med optimal korreksjon. Kategori 9 blir brukt ved uspesifiserte tilstander som ved hjernesynshemning.

Tabell 2. Definisjon av synshemning etter kriterier fra WHO

Kategori	Visus < enn	Visus \geq	Synsfelt (Norsk tillegg til WHO's definisjon)
Kategori 0 (mild eller ikke synshemning)		6/18, (0,3)	
Kategori 1 (svaksynt)	6/19 (0,3)	6/60 (0,1)	
Kategori 2 (sterkt svaksynt)	6/60 (0,1)	3/60 (0,05)	Total homonym hemianopsi (halvsidig synsfeltutfall) (Norsk vurdering)
Kategori 3 (blind)	3/60 (0,05)	1/60 eller fingertelling 1 m. (0,02)	Synsfelt radius < 10° (WHO) >10° og $\geq 20^\circ$ (norsk vurdering)
Kategori 4 (blind)	1/60 eller fingertelling 1 m. (0,02)	Lyspersepsjon	Synsfelt < 10° (norsk vurdering)
Kategori 5 (totalt blind)	Ikke lyspersepsjon. Amaurose		
Kategori 9 (blind)	Ubestemt eller uspesifisert		

(WHO 2003, Oftalmologi 2004, kap. 24, Sosial- og helsedirektoratet 2002).

Som beskrevet tidligere består synsfunksjonen av mange ulike delfunksjoner som hver for seg og til sammen kan gi ulike vansker ved mangler. Det er derfor grunn til å stille spørsmål ved bruk av visus og delvis synsfelt som eneste tellende faktor ved bedømming av grad av synshemning (Oftalmologi 2004: kap. 25). I Norge har vi lagt til vurdering av synsfelt. Med 5° - 10° synsfelt er en person synshemmet ved forflytning i trafikken (mobilitet), men kan allikevel ha en normal visus. Definisjonen er lagt til grunn for rettigheter innenfor trygdesystemet og ulike rettigheter til opplæring. I synsfaglige miljøer er det diskusjoner om mangler ved denne definisjonen (WHO 2003, Ek 2003).

Synsavvik er ulike irregulariteter som faller utenfor WHO's definisjon. Ved gjennomgang av undersøkelser om barns synsfunksjon ser vi at ulike definisjoner på avvik er brukt. Regenbogen og Godel (1985) kaller lette tilstander for occulære funn. Nikolopolus m.fl. (2006) prøver å få dette tydeligere ved å skille "oftalmologic disorder" og "ophthalmic problems". Johnstone (1980) definerer $\leq 0,5$ i visus eller strabisme som moderate synsproblemer. Visus $\geq 0,5$ og normalt synsfelt er også grensen for å få sertifikat for vanlig bil. Mindre synsavvik kan gi ulike problemer uansett alvorlighetsgrad. Dette kan i noen tilfeller gi utslag i lese - skrivevansker (Sosial- og helsedirektoratet 2006), manglende utholdenhet i forhold til nærarbeid, dessuten muskel og skjelett plager i nakke og rygg. Konsekvensene av avvik er også avhengig av de synskrav som blir stilt den enkelte i ulike situasjoner.

Årsaker til synsavvik

Synsstatus og årsaken til synshemningen hos barn er ulik i ulike deler av verden. I den vestlige verden har dette endret seg vesentlig de siste 40-50 år. Hovedårsaker sett under ett er underernæring og infeksjoner. De mest høyfrekvente diagnosene hos oss er cerebral visual impairment (CVI), albinisme, optic atrofi, retinopati og prematurity (ROP), hypoplasia nervi optici, retinal dystrofi, høygradig myopi, og congenital glaucoma (Hou m.fl. 1999, Blomhè og Tornquist 1997, Hatton m.fl. 2007, Du m.fl. 2005).

Synshemning opptrer oftere hos personer med utviklingshemning enn i den øvrige befolkning. En antar at minimum 10 % av personer med psykisk utviklingshemning har synsproblemer (Sosial- og helsedirektoratet 2006). I en gruppe synshemmede barn fant Blomhè og Tornquist (1997) at ca. 50 % hadde mentale handikap i tillegg. I gruppen med moderate og dype multiple funksjonshemninger finner Janssen, Ramshorst og Deen (2006) 92 % med visuell funksjonshemning. Konsekvenser av synsavvik for personer med hjerneskade kan bli større på grunn av begrensninger med å kunne kompensere kognitivt for manglende sanseinntrykk. Nedenfor vil jeg spesifisere to av de mest vanlige diagnosene for den undersøkte gruppa.

Cerebral Visual Impairment (CVI)

Cerebrale synshemninger (CVI) omfatter skader/utviklingsforstyrrelser bak synsnerve kryssingen, dvs i synsbanene, synsbarken, subkortikale områder og/eller i de visuelle assosiasjonsområder (Synsundersøkelser 2002, Lowery, Atkinson og Lambert 2006). Diagnosen kan også mistenkes hvis det er større synsfunksjonsavvik enn forventet i forhold til funn ved øyeundersøkelsen (Huo 1999). Avhengig av hvor i hjernen skaden er, kan ulike funksjonshemninger oppstå. Flere delfunksjoner av synsfunksjonen kan rammes (Eriksson og Cronström 2007). CVI har ofte sammenheng med grad av prematuritet, lav fødselsvekt, infeksjoner og hjerneskadene. Over halvparten av barn med CVI har andre nevrologiske funksjonsforstyrrelser som for eksempel CP eller utviklingshemning (Huo 1999, Sosial- og helsedirektoratet 2006). Økningen i forekomst av CVI skyldes bedre metoder for å stille diagnosen, og fremskritt i behandling av kompliserte svangerskap og meget premature barn, slik at flere barn med medfødte skader og funksjonsvansker overlever (Sosial- og helsedirektoratet 2006). Av samme grunn vil antallet synshemmede med CVI sannsynligvis øke i årene fremover.

Barn med CVI kan ha mange ulike problemer som gir ulike kliniske tegn. Det er vanlig at visus blir dårligere når flere objekter står sammen (crowding). De har ofte et godt fargesyn. De kan ha øyemotoriske forstyrrelser, ikke riktige lesebevegelser, ofte ujevn utviklingsprofil med gode verbale ferdigheter og dårlige visuospasiale prestasjoner. 65,3 % av barn med CVI hadde oftalmologiske problemer i tillegg til andre problemer (Huo 1999). De vanligste synsavvik er esotropi, eksotropi, synsnerveatrofi, øyemotorisk apraxi, nystagmus og sykdommer på netthinna (Sosial- og helsedirektoratet 2006, Mervis, Boyle og Yeargin-Allsopp 2002). Videre kan det være vansker med tolkning, sortering og orientering ved hjelp av synet, retningsopplevelse og det å kjenne igjen ansikter. De har iblant ekstremt lavt arbeidstempo samt oppmerksomhets- og konsentrasjonsproblemer (Ek 2003, Synsundersøkelser 2002).

CVI er en kompleks diagnose å stille. Dette krever tverrfaglig samarbeid (Ek 2003, Ullrich 2002). Vanskene er diffuse og mange blir ikke oppdaget før i skolealder, om de blir funnet i det hele tatt. Man må se etter de nevnte funksjonsutfall for å identifisere dem. En må også gå ut fra at det finnes en del personer med uregistrert

forekomst av CVI (Sosial- og helsedirektoratet 2006, Ek 2003). Ulike studier viser noe variasjon med hensyn til forekomst av CVI. En antar at ca. 50 % av synshemninger hos barn skyldes CVI (Sosial- og helsedirektoratet 2006). Periventriculær leukomalasi (PVL) er en skade på hvit substans i hjernen. Det er en radiologisk diagnose som påvises ved undersøkelse. Ved CT kan en eventuelt se utvidede ventrikler, noe som og kan antyde skade på hvit substans. Auditive fibre går nær de laterale ventriklene i hjernen og nær de optiske fibrene. Finner man synsfeltutfall nedad eller tap av hvit substans nær ventriklene, er det viktig å være oppmerksom på eventuelle dekodingsproblemer i forhold til hørsel (APD) (Hyverinen 1995).

Den eneste omfattende synsundersøkelsen i normalpopulasjonen der vi fant at persepsjon ble vurdert, hadde 2,8 % tegn på visuoperceptuelle problemer (Grönlund m.fl. 2006). I en studie av premature barn hadde 42 % lave scoringer på visuell persepsjon (Hård m.fl. 2000).

Retinitis Pigmentosa (RP) er en progressiv degenerering av netthinna. Dette er en av de hyppigste årsakene til alvorlig nedsatt syn hos barn og yngre voksne i Norge og den vestlige verden (Hartong, Berson og Dryja 2006, Norges Blindeforbund 2008). Ved de vanligste formene for RP blir stavene i netthinna nedbrutt fra ytterkanten mot de sentrale deler av netthinna og etter hvert blir også tappene ødelagt. Følgene av RP er nedsatt mørkesyn, gradvis innskrenking av synsfelt og etter hvert redusert visus (synsskarphet) og grå stær. Dette medfører også redusert evne til lysadaptasjon, lysømfintlighet og blendingsproblematikk. Progresjonen av sykdommen følger ikke et bestemt mønster. De fleste blir praktisk blinde med tiden, og enkelte mister synet helt. Diagnosen oppdages ofte ved at pasienten opplever å ha nedsatt mørkesyn. Ut i forløpet er det beinliggende avtegninger på netthinna og redusert synsfelt. Før kliniske tegn sees, kan diagnosen stilles ved en elektrofysiologisk måling av staver og tapper (ERG).

Forskning har kartlagt mer enn 45 gener og 100 kjente genlokalisasjoner som medvirker til utvikling av RP (Hartong, Berson og Dryja 2006). Flere syndromer har RP som en del av symptombildet. RP fantes hos 1 pr. 4000 individer i USA (Hartong, Berson og Dryja 2006, Hammel 2006).

Forekomst av synshemning og synsavvik i befolkningen og blant personer med hørselshemning

Totalt

Ved bruk av WHO's definisjon på synshemning var prevalens av synshemning 10,7 pr. 10 000 barn (Mervis, Boyle og Yeargin-Allsopp 2002, Sosial- og helsedirektoratet 2006). I Norge blir det født ca. 60000 barn pr. år (Statistisk sentralbyrå 2007). Dette vil si ca. 60 synshemmede barn pr. årskull i Norge. Ser vi på synsavvik utover det som blir definert som synshemning i henhold til WHO's definisjon fant Sundelin og Vuille (1975) totalt 6,6 % barn med synsavvik i normalbefolkningen og Grönlund m.fl. (2006) registrerte 35 % subnormal oftalmologiske funn i sin undersøkelse. For å kunne sammenligne ulike studier er det viktig å se på bruk av definisjoner, utvalgets sammensetning og størrelse, dessuten etnisitet, alder og hvilke målemetoder som er brukt. I vedlegg 8 er funn og definisjoner i ulike undersøkelser sammenfattet. Occulære vansker ble rapportert fra 34,9 % (Armitage, Burke og Buffin 1995) til 60 % hos barn med hørselshemning (Al-Abduljawad m.fl. 2005, Nikolopolus m.fl. 2006).

Øyeeple

Prevalens av organiske lesjoner i normalbefolkningen ble funnet på 0 - 3,2 % (Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand 2001, Grönlund m.fl. 2006, Laatikainen og Erkkilä 1980). Hos hørselshemmede var avvik i øyet (cataract, RP, maculær pigmentering, optisk atrofi) tilstede hos 9,9 % - 12,2 % (Armitage, Burke og Buffin 1995, Al-Abduljawad m.fl. 2005). Retinale pigmentforandringer varierte hos hørselshemmede fra 5 % - 15 % (Brinks m.fl. 2001, Al-Abduljawad m.fl. 2005, Alexander 1973). Forekomsten av esotropi er ved skoleundersøkelser funnet mellom 3 % - 5 %, eksotropi er sjeldnere og opptrer i ca. 20 % av alle tilfeller med skjeling (Ny nordisk lærebok i oftalmologi, 1993: kap.15).

Refraksjon

Forekomsten av refraksjonsfeil varierte i ulike undersøkelser, fra 16 % - 26 % i normalbefolkningen (Nikolopolus m.fl. 2006). Laatikainen og Erkkilä (1980) fant at brytningsfrekvens av hypermetropi for barn minsket og at myopi økte med alderen. Tabell 3 viser forekomst av refraksjonsavvik hos normalbefolkningen i noen av de undersøkelser som er brukt for sammenligning i denne oppgaven.

Tabell 3. Refraksjonsavvik hos normalbefolkningen. (Antall %)

	Grönlund m.fl. (2006)	Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand (1998)	Laatikainen og Erkkilä (1980)
Utvalg	4-15 år	longitudinell 0-10 år	7-15 år
Definisjoner	Hypermetropi ($\geq 2D$) Myopi ($\geq -0,5 D$) Astigmatisme ($\geq 1 D$)	Hypermetropi ($\geq 2D$) Myopi ($-1 D$)	Hypermetropi ($\geq 2D$) Myopi ($\geq -0,5 D$) Astigmatisme ($\geq 1 D$)
Refraksjon sammenslått	32	7,7	22,6
Anisometropi	($\geq 0,75 D$) 22	$\geq 1 D$ (andel er ikke spesifisert)	($\geq 1 D$) 1,7

Refraksjonsavvik i undersøkelser av barn med hørselshemning varierte mellom 16 % - 48,7 %, dette er beskrevet nærmere i tabell 4 (Alexander 1973, Regenbogen og Godel 1985, Armitage, Burke og Buffin 1995, Leguire m.fl. 1992, Guy m.fl. 2003).

Tabell 4. Refraksjonsresultater fra ulike undersøkelser i forhold til barn med hørselshemning. (Antall %)

	Alexander	Regenbogen og Godel	Armitage, Burke og Buffin	Leguire m.fl.	Guy m.fl.
Utvalg		150 deltagere, 4-14 år. H.t fra moderat til dypt også unilateralt	87 deltagere, (16 mnd til 16 år gj.snitt 9,5 år) 70-90 dB	505 deltagere, 6-22 år, 12 ssv, 70,7 % døde	122 deltagere 5 år, moderat-dypt ht.
Definisjoner	Hypermetropi ($\geq 2 D$) Myopi ($\geq -1 D$) Astigmatisme ($\geq 1 D$)	Hypermetropi ($\geq 2 D$) Myop($\geq 1 D$) i Astigmatisme ($\geq 2 D$)	Hypermetropi ($> 3 D$) Myopi ($\geq 1 D$) Astigmatisme ($\geq 1,5 D$)	Hypermetropi ($\geq 1D$) Myopi ($\geq 1 D$) Astigmatisme ($\geq 1 D$)	Hypermetropi Myopi Astigmatisme
Refraksjon sammen- slått	35	27	28,9	23,6	39,1
Anisometropi		$\geq 3 D$ 0,7	($\geq 1 D$) 4,8	7,3	

*Hypermetropia med esotropi $> 1,5 D$ (6,0 %) (Armitage, Burke og Buffin 1995)

§ Gjennomsnittets forekomst av hypermetropi i 7 års alder er 19,1 (Leguire m.fl. 1992)

Amblyopi

Amblyopi ble funnet hos 2 % - 5 % av befolkningen (Sosial- og helsedirektoratet 2006). Grönlund m.fl. (2006) fant 0,7 % med amblyopi i et normalutvalg. I undersøkelser blant hørselshemmede varierte amblyopi fra 4,4 % - 15,3 % (Leguire m.fl. 1992, Hanioglu-Kargi m.fl. 2003).

Øyebevegelighet

Forekomst av strabisme hos normalbefolkningen ble hos Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand (2001) funnet til 3,1 %. Hvert tiende barn har ifølge en undersøkelse fra NTNU øyemotoriske problemer (Olsen 2005). I forhold til hørselshemmede forekom strabisme hyppigere, fra 3,6 % - 11 % (Al-Abduljawad m.fl. 2005, Alexander 1973). Forekomst av muskulær ubalanse hos hørselshemmede varierte fra 8,1 % (Leguire m.fl. 1992) til 24,0 % (Armitage, Burke og Buffin 1995). Ulike funn i undersøkelser er oppsummert i vedlegg 8.

Redusert visus

Man regner at visus ned til 0,8 er normalt for barn opp til ca. 9 år (Sosial- og helsedirektoratet 2006). Forekomst av redusert visus er ulik i forskjellige undersøkelser. Dette kan komme av ulik bruk av definisjonen på avvik i visus og variasjonen i utvalgenes alder. Laatikainen og Erkkilä (1980) fant at andelen barn med redusert visus øker med økende alder.

Visusavvik i undersøkelser av normalpopulasjonen varierte fra 79 % (visus ≤ 1) (Grönlund m.fl. 2006) til 5,4 % (hvor avvik er definert som visus $\leq 6/12$ eller strabisme) (Johnstone 1980). Begge disse resultatene er målt med korrigert visus. Enkelte grupper har større forekomst av redusert visus. I en svensk studie av premature barn hadde 6 % visus under 0,3 (Hård m.fl. 2000). Visus målt hos hørselshemmede viser også stor variasjon. Noe av dette kan også forklares ved at det er brukt ulike definisjoner og at alderen på utvalgene er forskjellig. Armitage, Burke og Buffin (1995) fant at 25,3 % hadde ukorrigert visus $< 6/9$ (0,7). Ved bruk av WHO's kriterier for synshemming varierer forekomsten av synshemming mellom 0,03 (Mervis, Boyle og Yeargin-Allsopp 2002), - 0,2 % (visus $\leq 0,3$ på beste øye) (Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand 2001). Grönlund m.fl. (2006) fant ingen med visus $< 0,5$.

3.4 Døvblindhet, etiologi og forekomst

I Norden blir dövblindhet definert som "en kombination av funktionsnedsättningarna syn och hörsel. Det begränsar en persons aktiviteter och inskränker full delaktighet i sådan grad att samhället behöver underlätta med specifika serviceinstanser,

miljömässiga förändringar och/eller tekniska lösningar” (Nordiskt Ledarforum 2007). Noen døvblinde er helt blinde og døve, andre har både syns- og hørselsrester, eller en av delene. I Sverige kaller man det kombinert syn- og hørselshemmet. Døvblind gir ofte assosiasjoner om total blind- og døvhet noe som gjelder for få i gruppen. Brukerorganisasjonene i Norge velger betegnelsen døvblind (Kombinert syn- og hørselshemmet 2008).

Kombinasjonen av sansetap reduserer gjensidig mulighetene for å utnytte eventuelle syns- og hørselsrester. Døvblindhet medfører derfor ekstreme vanskeligheter, spesielt med hensyn til utdanning, opplæring, arbeidsliv, sosialt liv, kulturelle aktiviteter og tilgang til informasjon. For de som er født døvblinde, eller de som har blitt døvblinde i tidlig alder, kompliseres ofte situasjonen av at de har tilleggsvansker. Slike komplikasjoner kan redusere mulighetene ytterligere for å utnytte eventuelle syns- og hørselsrester samtidig som det vanskeliggjør utviklingen av andre funksjoner. Døvblindhet må således betraktes som en egen funksjonshemning, som krever spesielle metoder med hensyn til kommunikasjon og det å mestre dagliglivets funksjoner (Nordiska nämnden för handikappfrågor 1980).

Flere syndromer, sykdommer og skader kan føre til døvblindhet. Vi vet at enkelte diagnoser kan knyttes til både syns- og hørselstap. Dette er diagnoser som anomalier i ansiktet, Downs syndrom, utviklingshemning, dessuten prematuritet som kan gi leukomalasi, ROP, hørselsproblematikk, fødselsasfyksi, samt RS virus uten andre utfall enn hørsel og CMV virus (Vohr 2003, Nikolopolus m.fl. 2006). Røde hunder (rubella) var tidligere en av de vanligste årsakene til kombinerte sansetap (Brown og Bates 2005). På grunn av vaksinasjonsprogram er dette en sykdom som sjelden gir kombinert syn og hørselshemning i den vestlige verden i dag.

Vanlig synssvikt hos døvblinde er grå/grønn stær, nystagmus, colobom og diabetes. Årsakene kan være genetiske. En stor gruppe har endringer i netthinna som blant annet kan gi maculadegenerasjon og retinitis pigmentosa. Ødeleggelser i synsnervene kan gi synsnerveatrofi. Andre årsaker til synshemning er defekter i synsbanene og synscortex hvor årsaken kan være hjerneblødning. Dette kan gi synsfeltutfall, visuell neglect eller perseptuelle problemer.

Årsaker til hørselssvikt kan være genetiske, infeksjoner, sirkulasjonsproblemer, diabetes, støy eller legemidler (Statens helsetilsyn 2000).

Forekomst av døvblindhet i Norge er beskrevet varierende fra 400 døvblinde personer hvor ca. 100 er døvblindfødte og ca. 300 personer er døvblindblitte. 2/3 av døvblindblitte er eldre mennesker (Helgor 2003). En undersøkelse fra SINTEF viste at ca. 550 personer med døvblindhet var registrert ved regionsentrene i 2005 (Hem og Gundersen 2007). Mervis, Boyle og Yeargin-Allsopp (2002) finner at 4 % i en populasjon av synshemmede også hadde en hørselshemning.

Usher syndrom

Usher syndrom er den vanligste årsaken til ervervet døvblindhet. Usher syndrom er en ressesivt arvelig sykdom. Denne medfører en kombinert syn og hørselshemning hvor barnet er født døvt eller tunghørt og utvikler øyesykdommen Retinitis Pigmentosa (RP). Det er tre typer Usher med til nå 11 kjente genlokalisasjoner (Sadeghi 2005). Hørselstapet er bilateralt, og avhengig av type Usher kan det være innenfor alle grader av hørselstap. Personer med Usher 1 og noen med Usher 3 har ikke vestibulærfunksjon. Sadeghi (ibid) finner ikke innsnevring av synsfeltet i første tiår hos personer med Usher 1 og Usher 2. Egen erfaring har vist at for enkelte kan synsfeltet være innsnevret på dette tidspunktet. Innsnevringen av synsfelt begynner å bli tydelig mellom 2 – 3 tiår av livet (ibid).

Forekomst av Usher syndrom er ulik i ulike undersøkelser. Mellom 3 % - 6 % av fødte hørselshemmede og 50 % av alle døvblinde har Usher syndrom (Sadeghi 2005, Kimberling og Lindenmuth 2006). I Sverige ble det funnet lik forekomst av Usher 1 og 2 og få med Usher 3, og forekomsten regnes til ca. 4,5/100000 (Sadeghi 2005). Med en anslått prevalens på 4,5/100 000 kan det finnes ca. 250 personer med Usher syndrom i Norge.

Det er en utbredt oppfatning at det er viktig å kunne diagnostisere en person med Usher syndrom før voksenlivet for å kunne gi grunnlag for optimal utvikling (Nikolopoluos 2006, Nordisk prosjekt 2007, Howitt m.fl. 2004). Ca. 70 % av personene med Usher kunne blitt diagnostisert ved hjelp av gentesting, men ved genlokalisering gir ikke genotypen automatisk en type fenotype (Siem 2008).

3.5 Synskrav ved munnavlesning og avlesning av kroppsspråk

Ved forekomst av synsproblematikk relatert til hørselshemning er det spesielt store utfordringer i forhold til å kunne bruke tegnspråk og avlesning av munn og kroppsspråk. Spesielt viktige områder av synsfunksjonen for optimal kommunikasjon for personer med hørselshemning er:

- Synsskarphet – visus
- Kontrastfølsomhet
- Mørkesyn
- Bevegelsespersepsjon
- Synsfelt
- Akkomodasjon - evne til å stille inn øynene for å se skarpt
- Adaptasjonsevne, evne til innstille øynene for lys
- Orienteringsevne, rom-retning
- Evne til tolkning av kroppsspråk - utfyller mening i det talte språk og i tegnspråk
- Crowding - tolke sammensatte brokete bilder som tegnspråk på blomstrete bakgrunn
- Synsoppmerksomhet

(Muir og Richardson 2005, Lea-test 2008).

For å ha synsfunksjon i forhold til munnavlesning mener Johnson og Snell (1986) at voksne med visus på 0,25 kan munnavlese på 150 cm, med høy grad av sikkerhet. På 6,5 m må visus være 0,7. Oppmerksomhetsretting er en forutsetning (Muir og Richardson 2005). Bevegelsespersepsjon må også være viktig da de fleste aktiviteter er visuell informasjon i bevegelse, enten objektet beveges, observatøren er i bevegelse eller bare øynene beveges (Bio Motion Lab 2008). Det er vanskelig å finne undersøkelser om dette. Synsfunksjon avhenger også av hvordan miljøet er tilrettelagt og dagsform, slik at kravene til synsfunksjon ikke er absolutte.

Oppsummeringsvis gir hørsel og syn 95 % av sanseintrykkene (Leguire m.fl. 1992).

De er fjernsanser, gir informasjon om omverden og er en viktig forutsetning for optimal utvikling av menneskets mange sider. Ved mangel eller reduksjon av den ene sansen øker betydning av den andre for å kunne få tilstrekkelig stimulering og informasjon. Ved reduksjon eller tap av begge sanser blir virkningen større enn hvis

de opptrer isolert. Synsfunksjonen er sammensatt og det er viktig å se på alle delfunksjoner, og bruk i praksis når synsevnen skal vurderes. Avvik i synsfunksjon kan ligge i selve øyet, synsnervene eller på hjernenivå. CVI er den synsdiagnosen som opptrer hyppigst i den vestlige verden. Usher syndrom er den største enkeltårsak til døvblindhet her. Undersøkelser foretatt i gruppen hørselshemmede viser en høyere forekomst av synsavvik sett under ett enn i normalpopulasjonen. Mange årsaksforhold og strukturer er involvert ved syn og hørselshemning, slik at vanskebildene kan være sammensatt. Enkelte syndromer og skader kan påvirke flere funksjoner i tillegg til syn og hørsel. Avvik knyttet til syn og hørsel opptrer i høyere grad hos barn født prematurt, og hos barn med sammensatte funksjonshemninger. Flere delfunksjoner i synsevnen er viktige for å kunne ha full nytte av synet ved munnnavlesning og bruk av tegnspråk.

4.0 Metode

4.1 Design

I denne tverrsnittsstudien har vi undersøkt synsavvik hos barn med hørselshemning. Vi valgte tverrsnittstudie fordi det egner seg til å studere prevalens (Benestad og Laake 2004). Synsfunksjoner som øyets ytre og indre strukturer, strabisme (skjeling), motilitet (øyebevegelighet), refraksjon (brytning i optiske medium), fargesyn, kontrastsyn, mørkesyn, synsfelt og visus (synsskarphet) ble vurdert. Videre ble persepsjon/visuokonstruksjon (hjernens bearbeiding av synsintrykk) vurdert, og foresatte ble intervjuet vedrørende synsutvikling og synsrelaterte forhold. Da dette var en screeningundersøkelse ble mange delfunksjoner målt i forhold til avvik - normal.

4.2 Utvalg

Utvalget bestod av barn mellom 0-9 år som er bosatt i tre fylker. De hadde blitt utredet på høresentralene og fått høreapparat. Dette utvalget er heretter kalt Husebys utvalg.

De tre valgte fylkene har en total befolkning på ca. 1,3 millioner (Statistisk sentralbyrå 2006). Dette er nesten $\frac{1}{4}$ av Norges befolkning. Det er ca. 140000 barn i utvalgets aldergruppe i området (tabell 5).

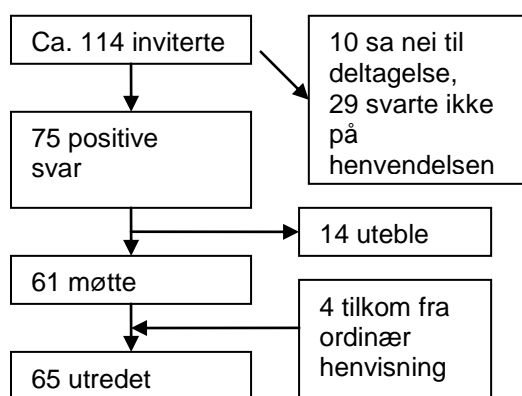
Tabell 5. Barn i Oslo, Akershus og Østfold mellom 0 - 9 år pr. 1.1.2006

	Barn 0-9 år
Østfold	26163
Akershus	57640
Oslo	56037
Total	139840

Den forventede populasjon av barn med hørselshemning er ulik. Sunnanåutvalget (2000) anslår ca. 0,1 %. Fortnum m.fl. (2001) beregner forekomst mellom 0,9 - 1,64 ‰. Kværner og Arnesen (1994) fant i sin Osloundersøkelse av tre årskull en forekomst av 1,34 hørselshemmede pr. 1000 nyfødte. Brukes anslag av forekomst fra det laveste til det høyeste skulle det tilsi mellom 140 - 230 barn med

hørselshemning i området. Østfold har hatt hørselsscreening på nyfødte siden 2000. I Oslo er screening gjennomført på Rikshospitalet siden 1999, men barn født på Aker og Ullevål sykehus er ikke tatt med. Man kan da forvente å finne flere yngre barn med hørselshemning i Østfold enn i Oslo og Akershus. Forventning om forekomst av Usher er ca. 4,5 pr. 100000 (Sadeghi 2005). Ut fra dette kan det være mellom 6 -7 barn i valgte aldersgruppe med Usher i disse tre fylkene.

Høresentralene mente de hadde registrert alle barn med høreapparat i sine distrikter, også de som evt. får tilpasset høreapparat hos privatpraktiserende audiologer. Invitasjon ble sendt til ca. 114 barn, 85 (74,6 %) av de foresatte responderte på tilsendt brev. 14 av de som sa ja til deltagelse møtte ikke opp, og 4 tilkom ved ordinær henvisning, men disse har antagelig også fått invitasjonsbrev. Den endelige deltagelsesprosenten ble 57 % (figur 3).



Figur 3. Flytskjema for deltagere

Utgangspunktet for undersøkelsen var tidlig diagnostisering av barn med Usher. Det er i fagmiljøet ikke tatt stilling til hva "tidlig" er, heller ikke i Sosial- og helsedirektoratet som bestiller av undersøkelsen. Det er også usikkerhet om hvor tidlig netthinneforandringer ved RP kan sees ved ERG eller klinisk undersøkelse (Loundon m.fl. 2003, Kimberling og Lindenmuth 2006, Mets m.fl. 2000, Pakarinen m.fl. 1996). Aldersrammen 0-9 år ble valgt for om mulig å få et tilstrekkelig antall deltagere for å kunne finne noen med Usher syndrom. Ved å ta med de yngste barna kunne vi se om det var mulig å finne ut hvor tidlig eventuelle endringer på netthinna kunne observeres. De valgte fylkene representerer et mangfold i forhold til etnisitet. Geografisk nærhet til kompetansesenteret var et økonomisk argument for valg av de

respektive fylker. Et barn på 10 år ble inkludert i materialet da barnet fikk tilsendt invitasjon og ellers fylte kriteriene for deltagelse.

4.3 Datainnsamlingsprosess

Invitasjon til deltagelse i prosjektet ble sendt ut i årsskifte 2004/2005.

Foreldre/foresatte ble bedt om å sende svar om de ønsket /ikke ønsket deltagelse med navn, adresse, fødselsnummer og eventuelt samtykkeerklæring i frankert konvolutt. Ved manglende oppmøte ble innkalling til ny time sendt. De som da ikke møtte, eller ba om annen time, ble lagt bort.

Undersøkelsene ble utført i perioden høsten 2005 og våren 2007. Reundersøkelse ble foretatt på 13 barn fordi svar på ERG var avvikende og/eller enkelte undersøkelser ikke lot seg gjennomføre av tekniske årsaker, sykdom hos utreder eller at barnet vegret. Supplerende data som tilkom under reundersøkelsene ble fylt inn i den opprinnelige datafilen. Det ble vurdert om de skulle legges inn som egen gruppe, med da det kun var enkelte undersøkelser som ikke var utført tilfredsstillende, ville det ikke gi endringer i materialet å skille disse.

Det ble utarbeidet et skjema for registrering av data som ble fylt ut under undersøkelsene (vedlegg 6). Skjemaene ble gjennomgått og lagt inn i databasen av en av prosjektlederne. Konklusjon på alle undersøkelsene ble kortfattet skrevet i en rapport. Denne ble sendt ut til foreldre og den høresentralen barnet tilhørte. Enkelte deltagere var dobbelthenvist på grunnlag av bekymring for synsfunksjon. Disse fikk i tillegg utarbeidet en grundigere utredning og rapport.

Gjennomføring av undersøkelsen

Undersøkelsene tok ca. 3 timer pr. barn. Undersøkelsene ble foretatt av 2 øyeleger som tok opp anamnese og utførte alle øyeundersøkelser. Persepsjon og visuokonstruksjon tester ble utført av en synspedagog eller en nevropsykolog. 3 optikere målte refraksjon, konvergens og akkommodasjon. 2 sykepleiere foretok ERG undersøkelsen.

4.4 Data brukt i analysene

Bakgrunnsinformasjon

Familiene ble ved innkalling til utredning bedt om å ta med audiogram og eventuelt andre helseopplysninger. Vi fikk inn i alt 50 audiogram. Nærpersonene som fulgte ble også spurt om barnets hørselsstatus. Ved manglende dokumentasjon vedrørende hørselstap ble audiogram forsøkt innhentet. Hørselstap blir oppgitt i desibel (dB) og kategorisert i følge WHO's (2003) retningslinjer. Bilateralitet og til sidelighet ble registrert. "Andre helseopplysninger" ble i så liten grad medbrakt at opplysninger vedrørende helseforhold kun er opplysninger gitt av foreldre/voksenperson i følge med barnet. Opplysningene ble gitt i samtale med øyelegen. Det ble spurt om generell utvikling, anamnese, tidligere undersøkelser og spesifikke diagnoser som vi visste kunne påvirke utviklingen av og funksjonell bruk av både syn og hørsel. Øvrige diagnoser ble registrert som "andre". Opplysninger vedrørende innoperering av CI, forhold som er knyttet til svangerskap, fødsel og tilstand som barnet hadde hatt eller har, ble notert i kommentarfelt. Det ble også spurt om barnet tidligere hadde vært hos øyelege eller optiker og om briller var utmålt. Spørsmål som er brukt i analysene er vist i tabell 6.

Tabell 6. Informasjon om anamnese og synsbruk brukt i analyser

Variabel, anamnese	Informasjonsinnhenting	Svaralternativer
Kjønn	Intervju	Jente/gutt
Fylke	"	Oslo/Akershus/Østfold
Alder	"	0-10
Kommunikasjonsform: Tale/tegnspråk, tegn til tale, munnnavlesning	"	Ja/nei/usikker/ vet ikke
Alder ved selvstendig gange	"	Ant. mnd/usikker/ ikke aktuelt
Balanseproblemer	"	Ja/nei/usikker/ vet ikke
Bruker rullestoll/ganghjelpemidler	"	"
Tidligere undersøkelse hos øyelege	"	"
Tidligere undersøkelse hos optiker	"	"
Er brille tilpasset?	"	"
Bruker brille ved undersøkelsen	"	"
Har barnet blitt lappbehandlet?	"	"
Meningitis/encephalit	"	"
Hjerneskode	"	"
Epilepsi	"	"
Rubella	"	"
Intracraniell blødning	"	"
Hydrocephalus	"	"
CP	"	"
Andre diagnoser	"	"

Kommunikasjonsform ble registrert i tale, tegnspråk, tegn til tale og munnnavlesning. Flere former ble ofte brukt slik at dette ikke er gjensidig utelukkende kategorier. Svaralternativ på ulike diagnoser, kommunikasjonsformer og observert synsfunksjon er ja, nei, usikker og vet ikke.

Ut fra informasjon om helseforhold ble det laget en variabel med kjente svangerskapskomplikasjoner hos mor med kategoriene: - har kjente svangerskapskomplikasjoner - har ikke kjente svangerskapskomplikasjoner og usikker/vet ikke. Det er også laget en variabel hvor risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker ved siden av hørselshemningen er registrert. Denne er også inkludert enkelte andre diagnoser. Betegnelsen risikofaktorer er valgt fordi graden av utfall for de ulike tilstandene og diagnosene ikke er registrert. For eksempel er hjerneskade en diagnose, men dette kan innebære ulike utfall og svært ulik alvorlighetsgrad av disse. Denne variabelen blir heretter kalt risikofaktorer for tilleggsvansker. De ulike faktorene og diagnosene er vist nedenfor.

Risikofaktorer under svangerskapet:

(Tall foran risikofaktor er antall barn registrert med denne)

3 svangerskapsforgiftning

2 CMV virus

1 vannkopper

1 blødning under svangerskapet

Risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker

8 prematuritet

1 fødselsasfyksi

1 utviklingsfeil i ansikt

1 kromosom 2 feil

1 downs syndrom

1 diabetes

1 ROP

10 hjerneskade

6 CP

2 intracraniell blødning

1 epilepsi, hydrocephalus

1 leukomalasi

1 rubella

Andre tilleggsgdiagnoser og funksjonsforstyrrelser det er opplyst om, men som ikke er medregnet i risikofaktorer:

2 allergi

1 astma

1 hjerteledningsfeil

1 Mondini syndrom (årsak til hørselstap)

1 tarmproblemer

1 urolig adferd, unormalt for alder

1 spesifikk virus på hørselsnerven
1 nyre/tarmproblemer
1 RS virus
1 streptokokkinfeksjon
1 brokk

Flere barn har flere risikofaktorer for tilleggsvansker og diagnoser.

Å ha kjennskap til barnets ulike tilleggsvansker og diagnoser er viktig for å kunne vurdere eventuell sammenheng mellom synsavvik og disse tilstandene.

Systematiseringen av disse opplysningene har vært gjenstand for mye diskusjon. Hadde vi valgt å bruke opplyste diagnoser i analysene, ville mange faktorer som prematuritet ikke blitt med. Dette kunne allikevel ha en påvirkning for barnets totale tilstand. Bruk av diagnoser ville heller ikke sagt noe om alvorlighetsgraden i tilstanden. Verdien av svarene i disse variablene er avhengig av om personen som fulgte barnet til undersøkelsen hadde god kjennskap til barnet og vedkommendes hukommelse.

Verktøy/instrumenter for screening av synsavvik

For å screene synsfunksjon ble delfunksjoner vist i tabell 7 målt og registrert. Visus ble ikke målt korrigert i forhold til refraksjon. Visus $\leq 0,7$ er definert avvikende. Habituell visus målt på begge øyne og på avstand er brukt i analysene. Ved å måle visus på avstand ser man bort fra problematikk nyttet til akkommodasjon. Dette visusmålet viser den synsskarpheten barnet har på avstand i sin nåværende hverdag. Når visus ikke har latt seg bli målt med standardiserte tester, har øyelege vurdert synsskarphet på bakgrunn av observasjon, tråder i ulik tykkelse og så videre (annet) og brukt sitt kliniske skjønn. På bakgrunn av dette er synsskarphet vurdert normal – avvikende. I den grad ukorrigert visus påvirker resultatene av andre undersøkelser vil også disse resultatene vise barnets praktiske nåværende synsfunksjon. 4 barn hadde medbrakte briller som de brukte under undersøkelsene der det var relevant, som for eksempel ved undersøkelse av visus, strabisme, stereosyn, kontrast, fargesyn, mørkesyn, persepsjon/visuokonstruksjon og ved måling av habituell korreksjon. 64 barn ble dillatert ved undersøkelsen. Dette medfører at muskulatur som krummer linsen og justerer pupilleåpningen delvis blir

lammet. Det blir da lettere å inspisere netthinne og øyebunn og måle øyets reelle refraksjon.

Tabell 7. Variabler som viser kartlegging av synsfunksjon

Variabel	Undersøkelses-metode	Validitet	Registrerings-alternativer
Øyeomgivelser (cornea, iris, forkammer, linse, corpus vitreum, rød refleks, øyeomgivelser, størrelse)	Inspeksjon	Resultater etter klinisk vurdering	Normal/avvikende/ usikker/vet ikke
Øyebunn (papille farge, papille str, papille form, papille excavasjon, pigmentering, karfylde, netthinne)	Spaltelampe, oftalmoskopi og inspeksjon	"	"
Strabisme, Ekso –eso Alternierende - intermitterende	Cover/ uncover alt. cover med fiks på objekt og eller lys	Resultater etter klinisk vurdering Standardisert test	"
Stereopsis	Titmus	Standardisert test	"
Motilitet	9 felt sakkade -følgebevegelser	Resultater etter klinisk vurdering	"
Synsfelt	Goldmanns perimeter Donders Uformell testing	Standardisert test Resultater etter klinisk vurdering	Grader synsfelt Normal/avvikende/ usikker/vet ikke
Kontrastsyn	LH- kontrasttest HH- kontrasttest	Standardiserte tester	Normal/avvikende/ usikker/vet ikke
Fargesyn	LH-fargesynstest Ishihara City Universal	"	Normal/avvikende/ usikker/vet ikke Evt. spesifisering av avvik
Mørkesyn	LH- adaptasjonstest	"	Normal/avvikende/ usikker/vet ikke
Pupillereaksjoner	Lykt, inspeksjon	Klinisk vurdering	"
Habituell visus	Snellen Sheridan-Gardiner Østerberg LH TAC Annet	Standardisert test " " " " Klinisk vurdering	Normal/avvikende/ usikker/vet ikke og desimaltall Cycl/deg Normal/avvikende/ usikker/vet ikke
Synsoppmerksomhet	Observasjon	Klinisk vurdering	Normal/avvikende

Stereopsis defineres som avvikende ved feil svar på et av bildene på Titmus stereotest.

Amblyopi er her definert som ulik visus på øynene som er lik eller større enn 2 linjer (Millodot 2004).

Optiker undersøkte objektiv refraksjon med autorefraktor, konvergens og akkommodasjon. Brytningsavvik ved dillatasjon med akkomodasjonsdempende

dråper er brukt i analysene. Ved ulik brytning på øynene ble refraksjon på beste øyet brukt i analysene av data (tabell 8).

Tabell 8. Undersøkelse av objektiv refraksjon

	Verktøy	Validitet	Registreringsalternativer
Objektiv refraksjon	Autorefraktor m/u drypping	Kalibrert for måling av brytningsavvik	D (dioptrier for myopi og hypermetropi astigmatisme) Høy myopi ≥ -6 D Lav myopi < -6 D og $< -0,75$ D Emmetropi $\geq 0,75$ D og $< 1,5$ D Lav hypermetropi $\geq 1,5$ D og < 6 D Høy hypermetropi > 6 D Astigmatisme $\geq 1,5$ D Anisometropi ≥ 1 D
Konvergens	RAF- stav (Royal Air Force)	Standard prosedyre for optikere	Normal/avvikende/usikker/ikke aktuelt Avvik > 10 D
Akkommodasjon	RAF- stav (Royal Air Force)	Standard prosedyre for optikere	Normal/avvikende/usikker/ikke aktuelt Avvik < 12 D

Vi screenet for persepsjon/visuokonstruksjon. Det ble anvendt deltester og oppgaver fra Developmental Test of Visual Perception (VMI)(tabell 9). VMI har aldersscoring fra 3 år.

Tabell 9. Undersøkelse av persepsjon/visuokonstruksjon

Persepsjon og visuokonstruksjon	Verktøy	Validitet	Måleenhet
Spatial, kognitiv og motor-visuell utvikling	VMI kopieringstester	Standardisert test	Normal/avvikende/usikker/vet ikke

I denne testen kan også motoriske ferdigheter påvirke resultatene av testen. En del av avvikene i forhold til persepsjon og/eller visuokonstruksjon kan være knyttet til forsinket utvikling og representere en del av normalvariasjonen. Klinisk skjønn er brukt ved skåring av dette. Skåringen ble fortatt av nevropsykolog.

Samlevariabler

Det ble laget samlevariabler for funksjoner som ble målt med ulike tester, med ulike metodikk og/eller har ulike delfunksjoner som kan sees som helhet. Disse ble skåret

normal - avvikende - usikker/ikke aktuell. Avvik på en eller flere av variablene blir skåret som ett avvik. Delfunksjonene sees i tabell 7. Dette gjaldt:

- Visus - desimalvisus på avstand og i tillegg et klinisk skjønn i de tilfeller hvor barnet ikke kunne måles med tester som ga desimalvisus (helhetsvurdering). I de sammenhenger kun desimalvisus er brukt er n=48.
- Refraksjon - hypermetropi, myopi og astigmatisme
- Øyebunn
- Øyebevegelse - motilitet, konvergens og nystagmus
- Strabisme - eso og eksotropi
- Øyet - ytre
- Synsfelt
- Fargesyn
- Kontrastfølsomhet
- Synsoppmerksomhet
- "Alle synsavvik" - visus, refraksjon, øyebunn, øyebevegelser, strabisme, ytre øye, synsfelt, fargesyn, kontrastfølsomhet, synsoppmerksomhet, persepsjon/visuokonstruksjon
- Gradering av "alle synsfunksjonsutfall" - kodet i normal, 1 avvik, 2-5 avvik og usikker/vet ikke
- Øyelegens konklusjon umiddelbart etter undersøkelsen - den totale synsfunksjonen ble vurdert under ett, unntatt persepsjon og skåret sannsynlig normal/avvikende

Samlevariablene ble brukt i analyser for å finne eventuelle sammenhenger i materialet. Hørselstap ble dikotomisert over og under 40 dB. Hørsel ble også kategorisert i tre grupper med unilateralt og lett tap som en gruppe, moderat som en og alvorlig/dypt som en.

4.5 Intern validitet og reliabilitet

Verktøy/instrumenter

Valg av målemetoder og spørsmål vedrørende syn ble gjort på grunnlag av lang erfaring med synstesting av barn og gjennomgang av litteratur (Howitt m.fl. 2004, Sosial- og helsedirektoratet 2006). Mye av testbatteriet som ble brukt er standardisert og utformet for å teste ulike synsfunksjoner. De forskjellige undersøkelsene krevde ulik samarbeidsevne, utholdenhet og kognitiv forståelse for å kunne brukes.

Aldersnivå og eventuelle sammensatte vansker fordrer ulikt testmateriell. Det var derfor viktig å kunne ha ulike tester tilgjengelig. Enkelte variabler ble undersøkt med ulike metoder som gir ulike måleenheter, for eksempel i forhold til visus. Noen variabler ble derfor scoret som normal - avvikende - usikker i tillegg til eksakte verdier. Dette ga et lavere presiseringsnivå for å beskrive funksjon, men ga data fra en større del av gruppen.

Opplysning om anamnese og tilleggsdiagnoser ble gitt fra de som fulgte barnet til undersøkelsen og ble ikke søkt verifisert ved journalopplysninger. Ett barn hadde med en slektning og enkelte barn var adoptert. Validiteten og reliabiliteten på disse variablene var avhengig av nærpersoners observasjonsevne, hva de husket, hva de visste om barnets fortid og hvordan de forsto spørsmålet. Det samme gjaldt opplysninger om synsbruk. Men det er ofte god grunn til å ta foreldres vurderinger og observasjoner av barnets funksjon alvorlig, "mor har alltid rett" (Feiring 2004). Ut fra dette mener jeg at vi i stor grad kan forvente at de opplysninger vi har fra foreldre er riktige.

Enkelte opplysninger, blant annet informasjon om prematuritet og om de brukte CI, burde vært spurt om spesifikt. Opplysninger som ble brukt i analysene i forhold til dette ble hentet fra kommentarfeltene. Da dette ikke ble spurt om spesifikt kan de i større grad være mangelfulle.

Funksjonsvurdering

Under en vanlig øyelegekonsultasjon blir delfunksjonene målt under optimale betingelser. Det vil si uten blinding, god belysning og en funksjon blir målt om gangen, det er rolige omgivelser og du kan bruke den tiden du trenger.

I hverdagen er betingelsene oftest mer krevende, bildene er kompliserte og sammensatte og kan endres fort, et eksempel er en bygate i rushtiden. Motlys kan være tilstede, kontrasten kan være dårlig, lyd og andre elementer kan utfordre konsentrasjon og oppmerksomhet. Ulike funksjoner påvirker hverandre – lysømfintlighet kan gi redusert visus på solrike dager. Utholdenhet eller bruk av synsfunksjon over tid, er en annen faktor som sjelden blir målt i vanlige synsundersøkelser. Det du kan se som minste identifiserte objekt på en synstavle, er for krevende å bruke over tid som ved for eksempel lesning. Det kan ofte være behov for større bokstaver for å øke utholdenheten (Bäckman og Inde 1975).

De mål som kommer fram etter en legekonsultasjon kan derfor være begrenset i forhold til å gi et utfyllende bilde av synsevnenes kapasitet over tid og under ulike betingelser. Ved observasjon får man sett den daglige bruken av synet og hvordan brukeren kan utnytte de ulike funksjonene under ulike betingelser. En samtale om personens egenopplevelse eller nærpersone observasjon av synsfunksjon i ulike sammenhenger kan få fram funksjonsproblemer som ikke kan måles direkte.

Medfødte synshemninger kan være tilstede uten at personen forstår at eget syn er annerledes enn "de andres". Gradvis reduksjon av synsfeltet kan være vanskelig å oppdage for den som har det, noe som etter erfaring ikke er uvanlig ved Retinitis Pigmentosa. Dette er faktorer som gjør at det kan være vanskelig å få fram reell/praktisk synsfunksjon ved intervju og undersøkelser. En tverrfaglig utredning med øyelege, optiker og synspedagog kan i større grad bidra til et inntrykk av synsfunksjonen i daglig virke. En standardisert funksjonsmåling, systematisk observasjon og en samtale, utfyller hverandre i forhold til å kunne få et fullstendig inntrykk av en persons syn og synskapasitet. Systematisk observasjon av synsfunksjon ble ikke foretatt i denne studien, noe som etter min vurdering kunne gitt et mer fullstendig bilde av gruppens funksjonelle syn.

Håndtering av manglende data og data med ulik skalering

Hørse!

Etter overveielse og diskusjon med audiopedagoger ble to barn med audiogram som viste moderat hørselstap og hadde CI, kategorisert med alvorlig hørselstap. Barnas hørselstap ble da kategorisert ut fra det opprinnelige hørselstapet, fordi en av indikasjonene for CI har vært at de ikke har tilstrekkelig nytte av konvensjonelt høreapparat og at hørselstapet da ligger i denne kategorien eller under (Statens helsetilsyn 2002). I dette studiet er det interessant å se om det er en eventuell sammenheng mellom hørselstap og avvik i synsfunksjon. Da ble det opprinnelige hørselstapet det mest interessante. I forhold til pedagogiske konsekvenser av hørselstapet og behov for kompensering med syn er det nåværende funksjonsnivå viktig å være klar over, da personer med CI veksler mellom å være døve og tunghørte, avhengig av den situasjonen de er i. CI kan i dag legges inn i deler av cochlea for å få inn enkelte frekvenser slik at kriteriene nå er endret (Möller 2008).

Det ble også diskutert om barn med ensidige hørselstap skulle inkluderes i undersøkelsen. De er ikke i målgruppen for å finne barn med Usher syndrom, da personer med Usher har sidelikt hørselstap. Men det er økende oppmerksomhet på gruppen fordi de i mange sammenhenger har behov for spesiell tilrettelegging for å fungere optimalt. I mange tilfeller har de ekstra behov for å kompensere ved hjelp av synet (Bjørndal 2002). Enkelte andre undersøkelser av hørselshemmede inkluderer også ensidige hørselstap i utvalget (Regenbogen og Godel 1985, Parving, Hauch og Christensen 2003). Barn med ensidige hørselstap ble derfor inkludert i vår studie.

ERG (elektroretinografi)

I ettertid oppstod usikkerhet rundt ERG apparaturens funksjon og dermed resultatene av denne undersøkelsen. Disse resultatene måtte derfor utelates. Dette er svært beklagelig fordi til at et av hovedformålene med undersøkelsen var å finne barn med Usher.

Vestibulærtest

Denne ble utført på enkelte av barna, men kjennskap til utførelse av testen var for dårlig hos tester til at resultatene kunne brukes. Resultater fra denne testen kunne gitt en indikasjon på Usher 1.

Refraksjonsresultater

Ett barn ble ikke dillatert på grunn av sterk vegring, her ble vurderingen gjort på grunnlag av refraksjonsmåling udryppet. Barnet hadde en moderat hypermetropi og på grunn av manglende dillatering kan barnet ha en større brytningsfeil enn registrert. For enkelte andre barn skyldes manglende målinger sykdom hos optiker på utredningsdagen og/eller vegring fra barnet.

Visus

Synsstyrke bør måles både på avstand, nær og hvert øye for seg og begge øyne sammen. Dette gir svar på hvordan synsstyrken er under ulike betingelser. Målinger bør foretas både med og uten brillekorreksjon. Synsstyrke for begge øyne sammen er ofte bedre enn hvert øye for seg (Ny nordisk lærebok 1993, WHO 2003). Mange synstavler som Snellen, Østerberg og enkelte av LH's har symboler på rekke. Crowdingproblematikk kan påvirke resultatene i tester med symboler i rekke. Tester med enkeltsymboler brukt her er LH og Sheridan-Gardiner. Enkeltsymboler er lettere å se, og viser ofte et høyere visusmål enn symboler på rekke (Bois m.fl. 2007). Det er enklere å presse synsevnen mer med enkeltsymboler. Enkeltsymboler er i hovedsak brukt ved våre målinger. WHO's ekspertpanel anbefaler optotyper i linjer som standard i sin beskrivelse av prosedyrer for testing av visus. For barn under 5 år kan enkeltsymboler brukes (WHO 2003). Visustestresultater som ble angitt med brøk ble omregnet til desimaltall for å kunne sammenligne med andre undersøkelser.

TAC og Tellers test (stripetester) er laget etter samme prinsipper som synstavler med optotyper i forhold til avstand mellom stripene. Stripetest stiller ikke krav til gjenkjenning, kun at barnet ser om det er striper eller ikke. Testeren observerer brukerens blikkretning, eller at barnet tar på stripene. Denne krever ikke instruksjonsforståelse. Stripetestverdier for målt visus er ikke uten videre overførbare til de måleenheter som er brukt på de andre testene, de angir ofte høyere verdi enn optotypvisus (Lea-Test 2008). Flere undersøkelser viser at det er sammenfall mellom visus målt med stripetest ved et halvt årsalder og visus målt med optotyper ved 6 år (Zubcov m.fl. 2002, Dobson m.fl. 1999). Andre finner signifikant sammenheng, men finner ulikhet i forhold til grad av synshemning (Dobson m.fl. 1995). Visus i Husebys

utvalg er målt ukorrigert, disse målene kan da ikke brukes for klassifisering av synshemming i henhold til WHO's definisjon.

Visustest med optotyper er en subjektiv undersøkelse som er avhengig av hva den undersøkte angir. I hovedsak ble Sheridan-Gardiner visustest brukt på 49 barn (75,4 %). De ulike testene som ble brukt vises i tabell 10.

Tabell 10. Visustester brukt ved undersøkelsene. Antall (%)

Visustest	Ja
Snellen	2 (3,1)
Østerberg	2 (3,1)
LH	9 (13,8)
TAC	7 (10,8)
Sheridan-Gardiner	49 (75,4)
Annet	2 (3,1)

N=65 (Enkelte barn ble testet med flere tester)

Persepsjon og/eller visuokonstruksjon

Husebys materiale ga kun svar på om resultatene i forhold til persepsjon og/eller visuokonstruksjon gir mistanke om persepsjonsproblemer. Forbehold vedrørende hørsels- og synsproblematikk må tas i forhold til resultater, da VMI testen ikke er normert for de spesielle forhold disse sansetapene innebærer. VMI er ikke normert for barn under 3 år. Korreksjon av avvik funnet på refraksjon ble ikke gjort ved synsfunksjonstestene, unntatt de barn som brukte medbrakt brille. Figurene i VMI materialet er ikke synskrevende i forhold til visus, slik at figurene ville kunne sees godt også av barn med visusreduksjon ned til 0,3 (vedlegg 6). Jeg mener derfor at manglende korreksjon ikke påvirker resultatene i denne testen i stor grad. Ved måling av persepsjon/visuokonstruksjon kan det være en systematisk skjevhet ved at barn med enkelte tilleggsvansker som finmotoriske eller kognitive problemer ikke klarte å gjennomføre testen. 2 barn på henholdsvis ett og to år er ikke testet på grunn av alder.

Risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker

I forhold til risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker hadde det vært ønskelig med et høyere presiseringsnivå. Det hadde medført behov for innhenting av medisinsk dokumentasjon eller større tidsbruk pr. barn, noe vi ikke hadde kapasitet til å utføre.

Registrering av usikker /ikke aktuell

Usikker - ikke aktuell ble brukt hvis vi ikke klarte å få barnet til å medvirke på testen, eller at spørsmålet var uaktuelt for barnet, som for eksempel alder ved selvstendig gange, hvis barnet var rullestolsbruker. Enkelte undersøkelser kunne ikke gjennomføres med tilfredsstillende resultat på flere av barna. Dette gjelder spesielt ved refraksjon, øyebunnundersøkelse og inspeksjon av det ytre øyet hvor flere ble skåret usikre/ikke aktuelle fordi det var vanskelig å få barnet til å sitte stille lenge nok til å kunne utføre undersøkelsene. Enkelte tester krever også større instruksjonsforståelse og samarbeidsevne som ved testing av persepsjon/visuokonstruksjon og fargesyn. Dette blir en systemisk seleksjonsbias, hvor barn med større sammensatte vansker og de yngre vil være i flertall av de som ikke ble testet. Optiker var syk to utredningsdager hvor refraksjon ikke ble målt, disse barna ble forsøkt reinnkalt, men ikke alle kom. Dette blir en tilfeldig seleksjonsbias.

Kontroll av feilkilder i databasen

Skjemaene ble gjennomgått og lagt inn i databasen av en person. Der en rubrikk var uutfyllt eller at det ble funnet en logisk brist i svarene sett mot andre variabler ble dette markert og diskutert med den som hadde fylt dette ut. Noen i kort tid og andre i lenger tid etter undersøkelsene. Alle journalene og skjemaene ble sjekket mot data fila to ganger for å kontrollere feiltasting av data eller feil som konverteringen fra den opprinnelige databasen kunne medført.

4.6 Statistisk analyse av data

Data innhentet ved undersøkelsene ble opprinnelig lagt inn i et analyseprogram som viste seg å være tungvint i drift. Dataene ble da konvertert til SPSS. De kvantitative dataene ble analysert ved hjelp av SPSS, versjon 12.01.

Det er i stor grad benyttet beskrivende statistikk med vekt på fordeling fordi dataene i denne studien hovedsakelig er på nominalt og ordinalt nivå.

Krysstabeller ble brukt i enkelte analyser. Fishers exacte test ble valgt fordi utvalget var lite og det derfor ble for små verdier i cellene til å kunne bruke Kji kvadrat test.

Signifikansnivået ble valgt til 5 %. Det vil si at p verdien er $< 0,05$ for at det skulle være en statistisk signifikant sammenheng mellom variablene. Fishers exacte verdi

(testobservatoren) som er forholdet mellom forventete og observerte verdier i tabellen blir også oppgitt. Verdiens styrke vurderes i forhold til antall frihetsgrader (df) og finnes i tabell for kjikvadratfordeling (Altman 1991). Usikre/vet ikke og missing er utelatt i analysene med Fisher ex verdiene.

I mange av delundersøkelsene er forekomsten svært lav og fordelingen blir ulik med store forskjeller med høye tall i en ende og lave i den andre. Ved sammenligning av andre studier vil derfor tilfeldige variasjoner på 1- 2 barn få store prosentvise utslag. Dette gjør det vanskelig å trekke slutninger om representativitet og statistisk signifikante sammenhenger i disse tilfellene.

Beregning av usikkerhet i materialet

For å beregne usikkerhet i materialet ved sammenligning av andre studier, ble det regnet ut et konfidensintervall for dette i forhold til ulike forekomster. En binomisk sannsynlighetsmodell ble brukt. Standardavvik refererer til spredning i observasjonene hvis man skulle foretatt samme undersøkelser på andre utvalg. Det forventes å være stabilt med økte antall i utvalget. Det regnes her ut hvor upresist man vil tillate et estimat å være innenfor et konfidensintervall på 95 %. Denne formelen ble brukt (Benestad og Laake 2004):

$$n = \frac{(1,96)^2}{(d)^2} \cdot p \cdot (1-p)$$

N er i utvalget for eksempel 65 barn (utvalgsstørrelsen), p er forekomst i % som har en viss egenskap, d er halvparten av konfidensintervallet. Usikkerheten for ulike forekomster vises i tabell 11.

Tabell 11. Konfidensintervall for usikkerhet i utvalget i forhold til ulike forekomster (%)

Forekomst	Usikkerhet d	KI 95
5	5	0, 10
10	8	2, 18
20	9	11, 29
30	11	19, 41
40	12	28, 52
50	12	38, 62
60	12	48, 72

I forhold til en forekomst på 30 vil usikkerhet i om sammenligninger er reelle eller ikke ligge mellom 19 - 41. Dette viser at i mange tilfeller er usikkerheten stor i forhold til å kunne trekke konklusjoner om sammenlignende resultater er reelle eller om de skyldes tilfeldige forhold. KI er beregnet tilsvarende i de tilfeller hvor n har vært mindre enn 65.

4.7 Etiske overveielser

Godkjenninger

Undersøkelsen ble godkjent av REK og Datatilsynet. Kommentarer til følgebrevet ble tatt til følge. Foreldre undertegnet samtykkeerklæring til innhenting av ytterligere opplysninger. I brevet med tilbud om deltagelse ble et informasjonsbrev vedlagt (vedlegg 4). Dette ga opplysninger om undersøkelsene, hensikt, hva de innebar og hva vi kunne forvente å finne. Å diagnostisere en tilstand det ikke er medisinsk behandling for gir noen etiske dilemmaer noe som er tilfelle for personer med Usher syndrom. Et argument for tidlig diagnostisering er at personen med Usher og foreldrene kjenner til årsak til for eksempel klosset motorikk. Flere sier at de ønsket å ha kjennskap til syndromet vis hvis det var mulig (Olesen og Jansbøl 2005).

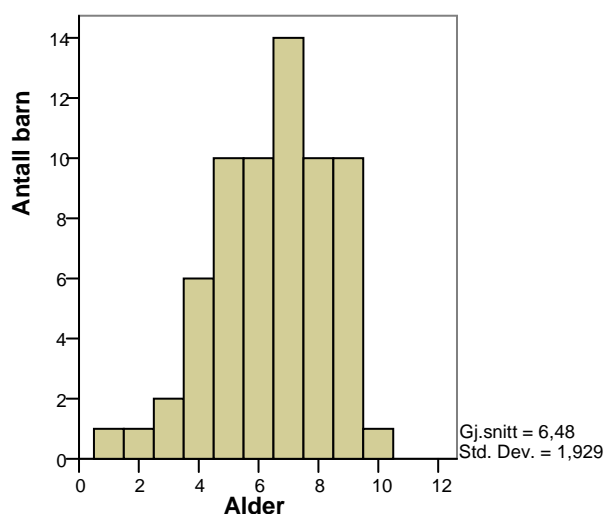
Ivaretagelse av anonymitet

De ulike informantene ble tildelt egne nummer ved tilmeldelse til institusjonen. I den opprinnelige databasen er navn, bosted og fødselsdato tatt inn. Databasen ble lagt inn på en egen maskin som ikke er tilknyttet internt eller eksternt nett og ble behandlet som konfidensielle opplysninger (øvrige journaler). Det samme gjaldt spørreskjemaene, korrespondanse og samtykkeerklæringen. Ved konvertering til SPSS ble kun informantnummer lagt inn. Listene med mulighet for kobling av datafil og person, blir oppbevart som pasient journaler.

5.0 Resultater

5.1 Demografiske opplysninger

Undersøkelsen omfattet 65 barn fra tre fylker. Barnas alder varierte mellom 1- 10 år. Gjennomsnittsalderen var 6,5 år (std. dev. = 1,9), og 60 barn (92,3 %) var mellom 4 - 10 år (figur 4). 22 jenter (33,8 %) og 43 gutter (66,2 %) deltok i studien.



Figur 4. Aldersfordeling i utvalget (N=65)

Hørse

I utvalget hadde 26 barn et moderat hørselstap, 28 barn hadde alvorlig/dypt hørselstap og 6 hadde unilateralt hørselstap (tabell 12). Sidelikt hørselstap ble registrert hos 34 barn (52,3 %).

Tabell 12. Grad av hørselstap. Antall (%)

Unilateralt	6 (9,2)
Lett (21 -40 dB)	4 (6,2)
Moderat (41 -70 dB)	26 (40,0)
Alvorlig (71- 95 dB)	14 (21,5)
Dypt (> 95 + dB)	14 (21,5)
ukjent	1 (1,5)

N=65

Årsaken til hørselstapet var kjent hos 21 barn (32,3).

Tegnspråk ble brukt av 20 barn, og 56 barn brukte tale (tabell 13).

Tabell 13. Ulike kommunikasjonsformer som brukes. Antall (%)

	Ja	Nei	Usikker/vet ikke
Tale	56 (86,2)	6 (9,2)	3 (4,6)
Tegnspråk	20 (30,8)	44 (67,7)	1 (1,5)
Tegn til tale	38 (58,5)	25 (38,5)	2 (3,1)
Munnnavlesning	28 (43,1)	15 (23,1)	22 (33,9)

N=65

CI var innoperert hos 19 barn (29,2 %). Av disse brukte 12 tegnspråk, 17 enklere tegn og 14 tale som kommunikasjonsform. Altså brukte de fleste med CI både tegn og tale. Ett barn hadde nylig fått CI uten at strømmen var slått på.

Risikofaktorer for utvikling av ulike tilleggsvansker

I vårt utvalg hadde 21 barn risikofaktorer og diagnoser som kunne gi tilleggsvansker av ulik alvorlighetsgrad (tabell 14). Totalt ble 28 barn oppgitt å ha, eller ha hatt, ulike diagnoser (se pkt. 4.4). Kombinert syn og hørselstap kan være knyttet til flere diagnoser. Den største gruppen var hjerneskade som ble registrert hos 10 barn (15,4 %). Det ble opplyst om at var 8 barn (12,3 %) prematurt fødte. 4 barn hadde både hjerneskade og var kjent premature. Komplikasjoner hos mor i fosterlivet er registrert hos 6 barn, 3 av disse har ikke registrerte risikofaktorer i tillegg.

Tabell 14. Risikofaktorer for tilleggsvansker. Antall (%)

	Ja	Nei	Usikker/vet ikke
Risikofaktorer hos barnet	21 (32,3)	37 (56,9)	7 (10,8)
Risikofaktorer i svangerskapet	6 (9,2)	58 (89,2)	1 (1,5)

N=65

Balanseproblemer og alder ved selvstendig gange

Personene som fulgte barna til undersøkelsen rapporterte at 14 barn (21,5 %) hadde balanseproblemer. 47 av deltagerne (72,3 %) i prosjektet hadde begynt å gå til normal tid (tabell 15).

Tabell 15. Barnets alder ved selvstendig gange. Antall (%)

Mnd	
9-12 mnd	21 (32,3)
13-18 mnd	26 (40,0)
19-24 mnd	11 (16,9)
Vet ikke	2 (3,1)
Ikke aktuelt	3 (4,6)
Senere enn 24 mnd	2 (3,1)
Total	65 (100)

Rullestol eller ganghjelpemidler ble brukt av 6 barn (9,2 %) og 22 barn (33,8 %) ble rapportert å ha problemer med motorikk.

Tidligere undersøkelser hos øyelege og/eller optiker

Nesten halvparten av barna (47,7 %) hadde tidligere vært hos øyelege og 5 barn (7,7 %) hadde vært hos optiker. I utvalget har 5 barn fått tilpasset brille og 4 brukte denne ved undersøkelsen. 2 av barna har vært lappbehandlet.

5.2 Beskrivelse av synsavvik

Øyets strukturer

Ved undersøkelse av ytre øyet fant vi avvik hos 1 barn. Barnet hadde avvik både på cornea, iris, corpus vitreum og rød refleks på v. øyet samt forkammer og linse på begge øyne. Avvik i forhold til pupillereaksjon ble ikke funnet hos noen barn. 1 ble skåret usikker. Ved undersøkelse av øyebunnen fant vi avvik hos 3 barn, 1 hadde avvik i papillestørrelse, 1 hadde avvik på papilleform og 1 hadde avvik i pigmentering. I tillegg er det usikkerhet i ulike funn i øyebunnen hos 8 barn (12,3 %). Avvik i øyebunnen og det ytre øyet ble totalt funnet hos 4 barn (6,1 %) og 11 barn (16,9 %) ble skåret usikker.

Refraksjon

Myopi ble registrert hos 1 barn, og 14 barn hadde hypermetropi (tabell 16).

Tabell 16. Resultater fra refraksjonsmåling. Antall (%)

Refraksjon	
Lav myopia, $<-2D$ og $\geq -0,75$	1 (1,5)
Emmetropia, $< -0,75D$ og $< 1,5D$	43 (66,2)
Lav hypermetropi, $\geq 1,5$ og $< 5,25 D$	14 (21,5)
Ukjent	7 (10,8)
Total	65 (100)
N=65	

Astigmatisme ble funnet hos 4 av barna (6,2 %), og 5 (7,7 %) hadde anisometropi. 2 av barna hadde både astigmatisme og anisometropi. Hypermetropi, myopi og astigmatisme ble funnet hos i alt 17 barn (26,2 %). Ingen hadde grov brytningsfeil $> \pm 6 D$. Ett barn hadde avvikende evne til akkommodasjon, barnet hadde også hypermetropi og astigmatisme.

Visus

Visusundersøkelse ble gjennomført av øyelege på 63 barn. Visus målt med optotyper ble foretatt av 48 barn. Visus målt med begge øyne på avstand, viste 5 barn (10,4 %, n=48) med avvikende visus $\leq 0,7$. Det ble ikke registrert optotypvisus på 17 barn (26,2 %). Visusmål med TAC og deteksjonsvisus (kategorien annet) kan ikke uten videre regnes om til desimalvisus. Ved en helhetsvurdering etter visusundersøkelsene ble 52 barn (80,0 %) vurdert normale og 11 barn (16,9 %) vurdert å ha avvikende visus (tabell 17). 2 barn kunne ikke vurderes med hensyn til visus. Det er statistisk signifikant sammenheng mellom visusresultat vurdert avvikende/normal og refraksjonsavvik ($v=4,948$, $p=0,046$). Ingen med visusavvik målt med desimaler har akkommodasjonsavvik. Tabell 17 viser en oversikt over visusresultat, type brytningsfeil og bruk av briller ved undersøkelsen. 4 barn med redusert visus vil da muligens fått økt visus ved korreksjon.

Tabell 17. Oversikt over barn med avvik i visus, refraksjonsmåling og bruk av briller under undersøkelsen

Habituell visus, bin	Refraksjon	Briller v/us
0,3	+2,5, +2,5	Nei
0,3	Refraksjonsavvik av ukjent art	Ja
0,5	-2, -1,5	Nei
0,5	Ukjent refraksjonsavvik	Nei
0,7	Emmetropi	Nei
Ikke spesifisert	Emmetropi	Nei
Ikke spesifisert	+5,5, +5,0	Nei

Øyebevegelighet og strabisme

Manifest nystagmus ble funnet hos 1 barn, 2 barn hadde avvik i konvergens og 2 barn hadde avvikende motilitet på både h. og v. øye. Dette gjaldt totalt 4 barn. Undersøkelsen viste at 12 barn hadde strabisme (tabell 18), 5 (7,7 %) av barna hadde intermitterende strabisme. 5 av barna med strabisme har risikofaktorer for tilleggsvansker og 2 av barna ble skåret usikker i forhold til risikofaktorer. Ser vi barna med strabisme og de med avvikende motilitet og nystagmus under ett fant vi 13 barn med occulær motoriske vansker.

Tabell 18. Forekomst av strabisme og vansker med øyemotilitet. Antall (%)

	Avvik	Usikker/ uaktuelt
Esotropi	3 (4,6)	1 (1,5)
Eksotropi	9 (13,8)	1 (1,5)
Eso-ekso sammenslått	12 (18,5)	1 (1,5)
Strabisme og motilitet sammenslått	13 (20,0)	5 (7,7)

N=65

2 barn med brytningsfeil hadde avvik i forhold til konvergens, begge hadde også strabisme. 2 barn med strabisme er tidligere lappbehandlet.

Stereosyn, synsfelt, mørkesyn, kontrastfølsomhet, fargesyn

I undersøkelsen fant vi at 3 barn hadde avvikende stereosyn, ikke overraskende har også disse strabisme. 14 (21,5 %) ble skåret usikker/ikke aktuell. Et barn hadde avvikende synsfelt på ett øye målt med uformell test, det andre øyet ble skåret ikke aktuelt, 2 barn ble skåret usikker på synsfelt. LH's mørkesynstest viste ingen barn med avvik, og 3 ble skåret usikre. Et barn ble skåret som usikker i forhold til kontrastfølsomhet og et annet barn i utvalget hadde avvikende fargesyn.

Amblyopi

Ulik visus på h. og v. øye ble funnet hos 6 barn. Av disse hadde 2 barn (3,1 %) amblyopi. Henholdsvis strabisme og anisometropi ble også registrert hos disse 2 barna. Et barn med amblyopi hadde vært lappbehandlet.

Persepsjon og/eller visuokonstruksjon

59 barn ble undersøkt i forhold til persepsjon og/eller visuokonstruksjon og 21 barn (32,3 %) ble skåret avvikende. Testene kunne ikke gjennomføres på 6 barn. 7 barn hadde avvik på disse testene og ellers normal synsfunksjon.

Synsoppmerksomhet og blikk-kontakt

Det var 5 barn som hadde avvik i forhold til synsoppmerksomhet og 4 barn med avvikende blikk-kontakt. 3 barn hadde både avvikende blikk-kontakt og synsoppmerksomhet.

Oppsummering av funn i synsundersøkelsene

Vurdering av synsfunksjon sett under ett viste et eller flere avvik hos 60,0 % av barna. Disse avvikene var ulike i forhold til alvorlighetsgrad. De største avvikene fant vi i forhold til persepsjon og/eller visuokonstruksjon, refraksjon, strabisme og visus. Dette er oppsummert i tabell 19. Hos totalt 16 barn var det enkelte synsundersøkelser som ikke ble utført. I forhold til 10 (15,4 %) av disse ble det ikke gjennomført 2-5 undersøkelser. Av 21 barn med risikofaktorer var det for 10 ikke gjennomført alle synsundersøkelsene. For barn uten risikofaktorer ble 4 av 37 ikke fullstendig undersøkt ($v=10,885$, $p=0,015$).

Tabell 19. Oppsummering av synsfunn i undersøkelsen. Antall (%)

	Avvik	Normal	Usikker/ vet ikke	Ikke testet av ulike årsaker
Persepsjon og/eller visuokonstruksjon	21 (32,3)	38 (58,5)	0	6 (9,2)
Hypermetropi og myopi	15 (23,0)	43 (66,2)	0	7 (10,8)
Strabisme, eso - ekso	12 (18,5)	49 (75,4)	1 (1,5)	3 (4,6)
Visus	7 (10,8)*	56 (86,2)	0	2 (3,1)
Anisometropi	5 (7,7)	53 (81,5)	0	7 (10,8)
Synsoppmerksomhet	5 (7,7)	59 (90,8)	0	1 (1,5)
Astigmatisme	4 (6,2)	55 (84,6)	0	6 (9,2)
Øyebevegelser	4 (6,2)	59 (90,8)	2 (3,1)	0
Øyebunn	3 (4,6)	52 (80,0)	8 (12,3)	2 (3,1)
Synsfelt	1 (1,5)	58 (89,2)	2 (3,1)	0
Fargesyn	1 (1,5)	53 (81,5)	1 (1,5)	10 (15,4)
Øyet, ytre	1 (1,5)	55 (84,5)	3 (4,6)	6 (9,2)
Kontrast	0	58 (89,2)	6 (9,2)	1 (1,5)
Barn med avvik i synsfunksjon	39 (60,0)	22 (33,8)	4 (6,2) ²	16 (24,6) ²

N=65

*Visus er målt uten korreksjon, her inkludert TAC verdier og deteksjonsvisus.

²Det totale antall barn det gjelder, det kan være flere registrerte verdier pr individ

Antall synsfunksjonsavvik pr. individ varierte i gruppa. 1 avvik ble registrert hos 18 barn, mens 21 barn hadde 2-5 avvik. 32 barn (49,3 %) hadde avvik i synsfunksjon når avvik i persepsjon/visuokonstruksjon blir unntatt (tabell 20).

Tabell 20. Grad av synsavvik i gruppen med og uten persepsjon/visuokonstruksjonsavvik. Antall (%)

	Normal	1. avvik	2-5 avvik	Usikker/vet ikke
Synsfunksjon sammenslått	22 (33,8)	18 (27,7)	21 (32,3)	4 (6,2)
Synsfunksjon sammenslått uten persepsjon og/eller visuo- konstruksjon	29 (44,6)	18 (27,7)	14 (22,6)	4 (6,2)

N=65

De ulike synsavvikene hos 39 barn

En oversikt over hvilke ulike synsavvik de 39 barna hadde vises i tabell 21.

Noen synsavvik opptrådte oftere i sammenheng enn andre. Refraksjonsavvik og avvikende visus ble registrert hos 4 barn (6,2 %). Refraksjonsavvik og avvik på persepsjon og/eller visuokonstruksjon ble også registrert hos 7 barn (10,7 %).

Avvik i visus og persepsjon og/eller visuokonstruksjon ble funnet hos 4 barn, 6,2 %).

2 av barna med refraksjonsavvik og persepsjonsavvik har også avvik i visus. Visus er henholdsvis 0,5 og 0,3. Alle med redusert visus hadde 2-5 avvik i synsfunksjon, altså minst ett avvik i tillegg til visusreduksjon.

Tabell 21. Oversikt over de ulike synsvansker som opptrer hos hvert barn (samlevariabler)
x = registrert avvik, antall (% av 65)

1 avvik	Refrak sjon	Persep sjon	Strab isme	Visus	Syns opp merk som het	Øye beve gelig het	Øye bunn	Farge syn	Ytre øye	Syns felt	Antall barn
20 barn		x									7
	x										7
			x								4
					x						1
								x			1
2 avvik 10 barn	x	x									3
		x	x								3
	x			x							1
			x			x					1
		x		x							1
3 avvik 5 barn		x					x				1
	x	x	x								1
		x		x			x				1
	x	x	x								1
	x		x			x					1
4 avvik 3 barn			x	x	x		x				1
	x			x	x	x					1
		x			x				x	x	1
5 avvik 1 barn	x	x		x	x	x					1
	17	21	12	11	5	4	3	1	1	1	

N=39

Klinisk vurdering av synsfunksjon

I øyelegens konklusjon basert på klinisk skjønn rett etter konsultasjonen hvor ikke persepsjon og/eller visuokonstruksjon ble vurdert, men det optiske og rent øyemedisinske, ble 46 barn (70,8 %) vurdert å ha sannsynlig normal synsfunksjon. 15 barn (23,1 %) ble vurdert med avvikende synsfunksjon. 16 barn (24,6 %) ble viderehenvist til øyelege eller optiker.

5.3 Analyse for funn av Usher syndrom

Ved vurdering av mulig synsavvik i forhold til Usher 1 hadde 1 barn lite pigment i øyebunnen. Barnet hadde 2-5 avvik i forhold til synsfunksjoner som ikke var relatert til Usher. Barnet hadde også flere risikofaktorer for tilleggsvansker og var rullestolbruker. Vi fant 1 barn med mulig Usher 2, hvor avvik i synsfelt målt med Donders metode ble registrert. Barnet hadde også 2-5 avvik i synsfunksjonen og flere tilleggsvansker, bl.a. ekstrem prematuritet. 6 barn (9,2 %) ble skåret usikker på en eller flere av delfunksjonene i forhold til Usher 1 og 5 (7,7 %) ble skåret usikker på Usher 2.

5.4 Sammenheng mellom synsavvik og størrelse av hørselstap

Det er ikke statistisk signifikant sammenheng mellom grad av hørselstap og grad av avvik i synsfunksjon sett under ett ($v=9,651$, $p=0,261$) (tabell 22). Det ga heller ikke signifikante sammenhenger når synsfunksjonen ble kategorisert med avvik/normal (tabell 27).

Tabell 22. Grad av hørselstap - grad av synsavvik. Antall (%)

Hørselskode	Syns- funksjon			Usikker/ vet ikke	Total
	Normal	1 avvik	2-5 avvik		
Unilateralt hørselstap	1 (16,7)	3 (50,0)	2 (33,3)	0	6 (100,0)
Lett hørselstap	3 (75,0)	1 (25,0)	0	0	4 (100,0)
Moderat hørselstap	10 (38,5)	6 (23,1)	8 (30,8)	2 (7,7)	26 (100,0)
Alvorlig hørselstap	3 (21,4)	6 (42,9)	3 (21,4)	2 (14,3)	14 (100,0)
Dypt hørselstap	4 (28,6)	2 (14,3)	8 (57,1)	0	14 (100,0)
Ukjent hørselstap	1 (100,0)	0	0	0	1 (100,0)
Total	22 (33,8)	17 (26,2)	22 (33,8)	4 (6,2)	65 (100,0)

N=65

$v=9,651$, $p=0,261$

Av barna med avvikende visus hadde 5 dypt hørselstap (tabell 23). Det er ikke signifikant sammenheng mellom høyere grad av hørselstap og avvikende visus ($v=7,824$, $p=0,051$).

Tabell 23. Grad av hørselstap - visus. Antall

Hørselskode	Normal visus	Avvikende visus	Missing visus	Total
Unilateralt hørselstap	6	0	0	6
Lett hørselstap	4	0	0	4
Moderat hørselstap	25	1	0	26
Alvorlig hørselstap	12	1	1	14
Dypt hørselstap	9	5	0	14
Ukjent hørselstap	0	0	1	1
Total	56	7	2	65

N=65

Fishers exacte test, $v=7,824$, $p=0.051$

Ved å se på hørselshemmingens grad i krysstabell mot alle typer refraksjonsavvik (myopi, hypermetropi og astigmatisme) fant vi at av barn med alvorlig og dyp hørselshemming hadde 10 av 28 barn refraksjonsavvik. I gruppen med mild/moderat hørselshemming hadde 6 barn av 26 refraksjonsavvik (tabell 24). Dette ga ikke en statistisk signifikant sammenheng ($v=3,505$, $p=0,176$).

Tabell 24. Grad av hørselstap - refraksjon. Antall (%)

	Ikke brytningsfeil	Refraksjonsavvik	Ukjent	Total
Normal hørsel unilateral/lett hørselshemming	9 (21,4)	1 (5,9)	0 (0)	10 (100)
Mild/moderat hørselshemming	18 (42,9)	6 (35,3)	2 (33,3)	26 (100)
Alvorlig/dyp hørselshemming	14 (33,3)	10 (58,8)	4 (66,7)	28 (100)
Ukjent	1 (2,4)	0	0	1 (100)
Total	42 (100,0)	17 (100,0)	6 (100,0)	65 (100,0)

N= 65

Fishers exacte test, $v=3,505$, $p=0,176$

Vi finner heller ikke sammenheng mellom hørselstap og andre avvik i synsfunksjon ($p>0,102$, tabell 27). Av de 6 barna med unilateralt hørselstap fant vi et barn med normal synsfunksjon og 5 med avvik i denne.

Oppsummeringsvis fant vi ingen statistisk signifikant sammenheng mellom avvik i synsfunksjon og grad av hørselstap. P verdi av hørselstap og visus er på grensen til å være signifikant.

5.6 Sammenheng mellom synsavvik og tilleggsvansker

En eller flere risikofaktorer i forhold til utvikling av tilleggsvansker ble registrert hos 21 barn (32,3 %) (tabell 25). Det er en statistisk signifikant sammenheng mellom risikofaktorer i forhold til tilleggsvansker og grad av synsfunksjonsavvik.

Tabell 25. Risikofaktorer sett i forhold til grad av synsfunksjonsavvik. Antall (%)

Risikofaktorer	Synsfunksjon			Usikker/vet ikke	Total
	Normal	1 avvik	2-5 avvik		
Ja	6 (28,6)	3 (14,3)	12 (57,1)	0	21(100)
Nei	16 (47,1)	13(38,2)	5(14,7)	3(8,1)	37(100)
Usikker	0	2 (28,6)	4(57,1)	1(14,3)	7(100)
Total	22 (33,8)	17 (26,2)	22 (33,8)	4 (6,2)	65

N=65

Fishers exacte test $\chi^2=10,699$, $p=0,005$

Det er ikke statistisk signifikant sammenheng mellom risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker og synsfunksjonsavvik når dette analyseres i forhold til avvik - normal ($\chi^2=0,888$, $p=0,258$). Det vil si at det er større sannsynlighet for at et barn med risikofaktorer har flere synsavvik enn et barn uten.

Vi finner statistisk signifikante sammenhenger mellom risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker og persepsjons/visuokonstruksjon. Tabell 26 viser at nesten 50 % av de som har avvik i persepsjon/visuokonstruksjon også har risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker. I tillegg er 5 barn med avvik i persepsjons/visuokonstruksjon skåret usikre på risikofaktorer. Det er ikke statistisk signifikant sammenheng mellom kjente komplikasjoner i svangerskaper og avvik i synsfunksjon ($\chi^2=0,026$, $p=1,000$). Vi finner heller ikke sammenhenger mellom svangerskapskomplikasjoner og spesifikke synsavvik.

Tabell 26. Sammenheng mellom risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker og avvik i persepsjon/visuokonstruksjon. Antall (%)

Risikofaktorer	Persepsjon/visuokonstruksjonsavvik			Total
	Normal	avvik	Ikke utført	
Ja	7 (18,4)	10 (47,6)	4 (66,7)	21(32,3)
Nei	30 (78,9)	6 (28,6)	1 (16,7)	37(56,9)
Usikker	1 (2,6)	5 (23,8)	1 (16,7)	7(10,8)
Total	38(100)	21 (100)	6 (100)	65

N=65

Fishers exacte test $\chi^2=9,737$, $p=0,003$

Det ble også funnet signifikante sammenhenger mellom risikofaktorer og avvik i synsoppmerksomhet ($\chi^2=7,958$, $p=0,012$) (tabell 27). Mellom risikofaktorer for tilleggsvansker og visus er det signifikant sammenheng ($\chi^2=4,690$, $p=0,050$).

Tabell 27. Verdier av Fishers ex test for ulike synsfunksjoner i forhold til kjønn, grad av hørselshemming, risikofaktorer, hjerneskade og prematuritet.
(Statistisk signifikante sammenhenger er uthevet)

	Kjønn	Grad av hørselshemming	Risikofaktorer	Hjerneskade	Prematuritet
Synsfunksjon normal-avvikende	V= 0,200 P=0,778	V=4,479 P=0,340	V=1,888 P=0,258	V= 3,834 P=0,074	V= 0,917 P=1,000
Grad av synsfunksjonsavvik	V= 0,361 P=0,941	V=9,651 P=0,261	V=10,699 P=0,005	V=7,277 P=0,026	V=4,945 P=0,109
Strabisme	V= 0,002 P=1,000	V=4,474 P=0,338	V=1,534 P=0,055	V=3,954 P=0,063	V= 0,900 P=0,524
Persepsjon og/eller visuokonstruksjonsavvik	V=0,690 P=0,557	V=0,980 P=0,956	V= 9,737 P=0,003	V= 4,627 P=0,084	V= 0,000 P=1,000
Refraksjonsavvik med Astigmatisme	V=0,104 P=0,766	V=5,209 P=0,248	V=0,687 P=0,536	V= 2,334 P=0,198	V= 1,837 P=0,475
Visus	V=0,449 P=0,669	V=7,824 P=0,051	V= 4,690 P=0,050	V= 1,393 P= 0,253	V= 0,917 P=1,000
Avvikende synsoppmerksomhet	V= 0,076 P=1,000	V=3,603 P=0,411	V=7,958 P=0,012	V= 3,626 P= 0,119	V=1,547 P=0,491

Tabell 27 framstiller signifikansverdier for ulike analyser. Tabellen viser at det er større sannsynlighet for at barn med risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker har flere synsfunksjonsavvik. Dette gjelder også spesifikt for barn med hjerneskade. Synsavvik ble funnet hos 9 av 10 med hjerneskade. Det er ikke signifikante sammenhenger mellom hjerneskade og spesifiserte avvik i synsfunksjon. Det er heller ikke statistisk signifikant sammenheng mellom prematuritet og ulike synsavvik ($p>0,475$), og heller ikke signifikant sammenheng mellom kjønn og ulike avvik i synsfunksjon ($p>0,545$).

Oppsummeringsvis viser undersøkelsen at det var større sannsynlighet for at gruppen med risikofaktorer for tilleggsvansker har større grad av synsavvik enn de uten registrerte risikofaktorer. Spesifisert finner vi at hørselshemmede med risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker har større sannsynlighet for å ha avvik i forhold til visus, persepsjon/visuokonstruksjonsavvik og synsoppmerksomhet.

5.7 Oppsummering av synsfunn

Oppsummeringsvis er det i utvalget en skjevfordeling i forhold til kjønn og alder. Det var forholdsvis flere gutter og barn i øvre del av aldersgruppen. Ett eller flere avvik i synsfunksjonen ble funnet hos 60 % av utvalget. Risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker ble registrert hos 32,3 % av barna. Vansker med persepsjon og/eller visuokonstruksjon, refraksjon, strabisme og visus er de hyppigst forekommende funn av synsavvik i gruppen. Det er ikke signifikant sammenheng mellom synsavvik og grad av hørselstap, unntatt visus. Det er signifikant sammenheng mellom grad av synsavvik og risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker. Alvorlig avvik i forhold til visus under 0,3 er sikkert funnet hos 1 barn, dette barnet var diagnostisert som døvblind. Ingen barn ble diagnostisert med RP (Usher), men flere ble skåret usikre. 16 barn hadde en eller flere mangelfullt gjennomførte undersøkelser, dette gjaldt i større grad de med risikofaktorer for tilleggsvansker.

6.0 Diskusjon

6.1 Validitet og reliabilitet

Ekstern validitet, utvalgets representativitet

Demografiske data

Vi har en skjevfordeling i alder i vårt utvalg (figur 4). Det er færre barn i aldersgruppen 0-4 år enn fra 4-9 år. Fortnum m.fl. (2001) fant at forekomsten av hørselshemning øker til 9 års alder med opptil 50 %. Gjennomsnittsalderen for oppdagelse av hørselshemning var 2,5 år i Oslo i 1989-1991 (Kvæerner og Arnesen 1994). Dette kan være årsaken til at vi har flere barn i høyere aldersgrupper. I figur 6 ser vi at det i følge Sunnanåutvalgets (2000) beregninger er en høyere forekomst av hørselshemning hos barn mellom 6-15 år enn hos de som er yngre. Ut fra dette skulle vi hatt flere 8 og 9 åringer i vårt utvalg. Grunnen til at vi ikke har det kan være tilfeldige variasjoner.

Vårt utvalg består av dobbelt så mange gutter som jenter. I en epidemiologisk undersøkelse i Italia ble det funnet noe overvekt av gutter med hørselstap > 60 dB (Bubbico, Rosano og Spagnolo 2007). Regenbogen og Godels (1985) materiale hadde også overvekt av gutter uten at dette er kommentert. Parving, Hauch og Christensen (2003) fant derimot flest jenter i sin kohort. To undersøkelser fant ikke statistiske forskjeller mellom medfødt hørselstap og kjønn (Khabori 2004, North-Matthiassen og Singh 2007). Du m.fl. (2005) fant en høyere forekomst av synshemning hos gutter enn hos jenter. En årsak til dette blir vurdert å være at motstandsdyktigheten hos gutter er mindre enn hos jenter, slik at de er mer mottagelige for miljømessige påvirkninger. Noe av årsaken kan også være kjønnsbundet arv (Du m.fl. 2005). Årsaken til 1 % - 2 % av hørselshemninger er kjønnsbunden arv (Eksveen og Jacobsen 2008). Analyser av vårt materiale viser ikke forskjeller knyttet til kjønn (tabell 27), og jeg anser derfor ikke ulikhet i kjønnsrepresentasjon i utvalget til å være en kilde til redusert representativitet.

Parving, Hauch og Christensen (2003) fant høyere forekomst av hørselshemning i gruppen ikke etnisk danske i sin undersøkelse, og mener dette har med inngifte å

gjøre. De representerte fylkene i vår undersøkelse har forholdsvis stort innslag av ikke etnisk norske, slik at dette kan påvirke resultat i forhold til forekomst i andre landsdeler. I vårt materiale er ikke informasjon om etnisitet innhentet. Representativitet eller validitet knyttet til dette kan derfor ikke vurderes.

Forekomst av hørselshemning

De tre fylkene deltagerne ble rekruttert fra, representerer nesten $\frac{1}{4}$ av Norges befolkning. Det kan være mellom 140 - 230 bilateralt hørselshemmede i området. Høresentralene sendte ut ca. 114 invitasjoner om deltagelse. Dette kan tyde på at flere barn med hørselshemning i området ennå ikke er oppdaget. Ut fra forventet forekomst har vi undersøkt mellom 26 % - 42 % av områdets antatte populasjon av bilateralt hørselshemmede mellom 0 - 9 år.

Årsakene til unilateralt hørselstap kan være både medfødt og ervervet. Det er stor variasjon i forskjell på beregnet forekomst av ensidig hørselstap. Beregnet i forhold til det geografiske området undersøkelsen dekker, vil antallet variere mellom 140 -7000 barn med unilateralt hørselstap (Lieu 2004). Gruppen med unilateralt hørselstap har gjennomsnittlig høyere alder ved identifisering av hørselstapet enn de med bilateralt hørselstap. Det er derfor ikke sannsynlig at høreapparat er tilpasset alle i denne gruppen, slik at mange med unilateralt hørselstap antagelig ikke er innkalt til undersøkelse. Barn med unilateral hørselshemning i Husebys utvalg viste samsvar i forhold til risikofaktorer for tilleggsvansker, men hadde større avvik i synsfunksjon enn barna med bilateralt hørselstap.

Gjennomsnittsalderen i Husebys utvalg er 6,5 år. Mindre hørselshemninger oppdages senere enn alvorlige typer hørselstap (Fortnum m.fl. 2001). Dette samsvarer med rapportering fra Sunnanåutvalget (2000) (tabell 29). Det er derfor grunnlag for å tro at utvalget har en underrepresentasjon av lette hørselshemninger i forhold til den totale populasjonen barn med hørselshemning.

Forekomst av dypt hørselstap i vårt utvalg ligger i nedre område av Parving, Hauch og Christensen's (2003) funn hos tiåringer, men de har en grense på 5 dB høyere i sin definisjon enn den vi bruker (WHO's), og inkluderer derfor flere.

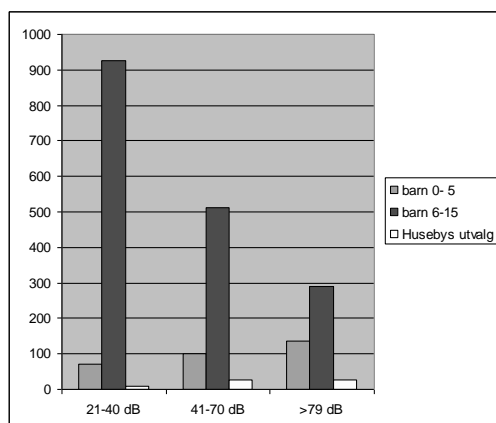
I Husebys utvalg er det forholdsvis flere med moderat hørselshemning enn i Kværner og Arnesens utvalg og det Eikelirapporten (0-5 år) viser (Sunnanåutvalget 2000). Gruppen med alvorlig og dypt hørselstap har ikke så ulik forekomst i forhold til andre undersøkelser (tabell 28) (Kværner og Arnesen 1994, Mehl og Thomson 2002, Parving, Hauch og Christensen 2003, Sunnanåutvalget 2000). En annen mulig forklaring på ulikheten i representasjon i forhold til grad av hørselstap, er at foreldre til barn med alvorlig hørselshemning i større grad deltok i vår undersøkelse fordi de tenker at det er svært viktig for deres barn å ha optimal synsfunksjon. Betydningen av synsfunksjonen for et hørselshemmet barn er poengtert i følgeskrivet vedlagt invitasjon til deltagelse.

Tabell 28. Forekomst og grad av hørselstap i ulike undersøkelser (%)

	Huse by, antall 0-9 år	Kværner og Arnesen (1994), nydiagnostiserte fra 0-9 år	Eikelirapporten, 0-5 år	Eikelirapporten, 6-16 år	Mehl (2002), nyfødte	Parving, Hauch og Christensen (2003), reg.høreapp. brukere, også unilaterale
Unilateralt	9,2				26,7	
Lett (21 -40 dB)	6,2	33,3	23,5	53,5	6,8	
Moderat (41 -70 dB)	40,0	23,8	33,0	29,7	48,8	
Alvorlig (71- 95 dB)	21,5	19,4			38,4	
Dypt (> 95 + dB)	21,5	23,8	43,7	16,8	5,8	22-37% *
Ukjent	1,5					

* >90 dB

Eikelirapporten (Sunnanåutvalget 2000) viser hvor mange personer med ulike hørselstap som har vært i kontakt med audiopedagogtjenesten i fylkene (figur 5). Dette illustrerer en omvendt proporsjonal brukergruppe i forhold til type hørselstap og alder. Husebys utvalg er i samsvar med gruppen mellom 0-5 år.



Figur 5. Antall barn med hørselshemning i Norge sett mot alder og grad av hørselstap som har vært i kontakt med audiopedagog tjenesten (Sunnanåutvalget 2000)

Forekomst av risikofaktorer for tilleggsvansker og andre diagnoser

Totalt har 32,3 % av barna vi undersøkte en eller flere risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker i tillegg til hørselshemningen. Ser vi på de ulike tilleggssdiagnosene i vårt utvalg er spredningen stor, fra allergi til omfattende hjerneskader.

Ganghjelpemidler eller rullestol ble brukt av 9,2 % av barna og 21,5 % hadde balanseproblemer. Vi har ikke informasjon om alvorlighetsgraden av diagnosene som foreligger i utvalget. Dette kunne gitt et mer utfyllende bilde av utvalget. Kjennskap til tilleggsvansker er registrert på grunnlag av nærpersoners opplysninger, noe som er et usikkerhetsmoment.

I Grönlund m.fl.'s (2006) undersøkelse av synsfunksjon i et utvalg fra normalbefolkningen ble det funnet tilleggsvansker hos 23 %. Tilleggsdiagnosene der er tidligere og pågående sykdommer som varierer fra astma - allergi til syndrom. Regnes alle tidligere og pågående diagnoser i Husebys utvalg har vi en forekomst på 43 %. Konfidensintervallet for usikkerhet viser en reell forskjell i forekomst i Grönlunds (2006) undersøkelse og Husebys utvalg. Prematuritet er kjent hos 12,3 % i vårt materiale. Grönlund m.fl. (2006) fant 3 % i sitt utvalg i normalpopulasjonen. For å vurdere representativiteten av antall premature ved å bruke KI for usikkerhet, er dette på grensen for å kunne fastslå en reell ulikhet i forekomst i vårt utvalg. I en undersøkelse på Rikshospitalet blant nyfødte intensiv pasienter fant de at av 25 barn som fikk påvist hørselstap, hadde 60 % andre typer medfødte syndromer eller misdannelser i tillegg (Kaldestad, Wingaard og Hansen 2002). I en nevrologisk undersøkelse av nyoppdagede barn med hørselshemning med både unilaterale og binaurale hørselstap, hvor alle brukte høreapparat, ble det funnet 65 % med nevrologiske utviklingsforstyrrelser. En fjerdedel hadde store funksjonshemninger, deriblant redusert IQ (Ullrich 2002). Undersøkelser i forhold til barn med hørselshemning viser en forekomst fra 25 - 39 % med tilleggsvansker (Parving, Hauch og Christensen 2003, Fortnum m.fl. 2001). Dette bekrefter at barn med medfødt hørselstap ofte også har andre, til dels alvorlige handikap (Kaldestad, Wingaard og Hansen 2002). Dette gjenspeiles også i vårt materiale. Vi vet at enkelte diagnoser blant annet prematuritet kan knyttes til syn og hørselstap (Vohr 2003). I vårt utvalg finner vi noen av disse diagnosene hos 23,1 %.

Vurdering av seleksjonsskjevhet

Invitasjon til deltagelse ble sendt ut fra tre sykehus. Barn med innoperert CI blir fulgt opp av Rikshospitalet uansett tilhørende region. Det er derfor sannsynlig at barn med CI fra Akershus og Østfold er registrert på begge sykehusene, og derfor har fått tilsendt 2 invitasjoner. Dette kan gjelde ca. 13 barn. Da blir det reelle tallet utsendte invitasjoner 101 og deltagelsesprosenten 64,4. Ved bruk av det totale antallet utsendte invitasjoner på 114 er deltagelsen på ca. 57 %.

Undersøkelsens design gir ikke mulighet for å vite hvem som ikke meldte seg til undersøkelsen. Flere som ikke kom begrunnet det med at de nylig hadde vært hos øyelege eller optiker. Andre mente barnet hadde så mye ekstra, der i blant sykehusinnleggelser, at verken familien eller barnet orket å delta i flere undersøkelser. Det var også barn som døde i perioden fra tilbudet gikk ut til undersøkelsen skulle gjennomføres. At barn med tilleggsvansker og barn som hadde vært hos øyelege eller optiker ikke deltok, kan ha hatt innvirkning på resultatene og gitt en seleksjonsskjevhet (Altmann 1991). Forekomst av synsavvik i utvalget kunne sannsynligvis reelt sett vært større da de med sammensatt problematikk også har økt forekomst av synsavvik. Det at barn, hvor nærpersoner har bekymring for synet og derfor har valgt å undersøke barnet hos øyelege eller optiker ikke deltok, kan også medføre at andelen av barn med synsavvik kunne vært større.

I vårt utvalg ble det ikke innhentet opplysninger om foreldrenes sosioøkonomiske status. Personer med høy utdanning deltar oftere i undersøkelser enn de med lavere. Enkelte typer hørselshemming rammer vilkårlig, men prematuritet og miljøpåvirkninger i svangerskapet kan være knyttet til sosioøkonomiske forhold (Statens helsetilsyn 2000). Er det slik at foreldre med lavere sosioøkonomiske status i høyere grad enn de med høyere ikke har deltatt i vår studie, kan dette ha gitt en seleksjonsskjevhet da både prematuritet og miljøpåvirkninger kan være årsak til utvikling av synsavvik.

Etnisk tilhørighet er ikke registrert i vår studie. Det har vært diskutert om grad av brytningsfeil er forskjellig hos ulike folkegrupper. Jacobsen, Jensen og Goldschmidt (2007) finner ikke forskjeller i myopi som skyldes etniske forhold hos voksne. Språklig forståelse og kulturelle holdninger kan ha påvirket deltagelse fra denne gruppen.

Oppsummering av ekstern representativitet og validitet

Utvalget er representativt i forhold til populasjonen av barn med hørselshemning sett mot alderssammensetningen. Det kan være noe overrepresentasjon i forhold til dype hørselstap, og underrepresentasjon i forhold til lette. Utvalgets alderssammensetning kan forklare noe av dette. Kjønnssfordelingen er skjev, men analyser av materialet viser ikke forskjeller knyttet til kjønn. Det kan se ut som om denne undersøkelsens utvalg har høyere forekomst av tilleggsvansker enn normalbefolkningen, noe som også bekreftes ved beregning av konfidensintervall for usikkerhet. Andelen av barn med tilleggsvansker kan være representativ for en gruppe barn med hørselshemning. Hva som telles som tilleggsvansker i de ulike utvalgene gjør imidlertid også disse antagelsene usikre. Det kan også foreligge en usikkerhet om seleksjonsskjevhet ved at sosioøkonomiske forhold ikke er registrert og at barn med kjente tilleggsvansker ikke deltok. Da disse i større grad har synsavvik enn de uten kan antall barn med synsavvik være større i populasjonen hørselshemmede enn det utvalget viser. Vi har 6 personer med unilateralt hørselstap, og det er vanskelig å si noe om denne gruppas representativitet i antall, da det er svært ulike estimater vedrørende prevalens.

Det kan foreligge en seleksjonsskjevhet i undersøkelsen ved at vi ikke vet eksakt hvor mange, og hvem, som fikk invitasjon til deltagelse, og derfor ikke meldte seg. Husebys utvalg er lite, slik at det blir få barn i enkelte undergrupper. Dette gjør det vanskelig å vurdere enkelte variabler slik at vi må være varsomme med å generalisere.

Ulike undersøkelsers sammenligningsgrunnlag

Ved gjennomgang av ulike undersøkelser sees forskjeller i definisjon av avvik, ulik informasjon om utvalg i forhold til tilleggsvansker og alder, hvilke undersøkelsesmetoder som er brukt, rekrutteringsområde, type hørselstap med mer. Nikolopolus m.fl.'s (2006) oversiktsartikkel påpeker også vanskeligheten med å sammenligne undersøkelser som er foretatt i forhold til gruppen barn med hørselshemning. I tabell 3 og 4, samt vedlegg 8, er informasjon om de ulike undersøkelser, definisjoner og utvalg forsøkt beskrevet. Forekomst av enkelte brytningsavvik, visus, forandringer på netthinnen og synsfeltreduksjon ved RP er

aldersavhengig. Alderssammensetning i utvalget betyr mindre i forhold til andre variabler som for eksempel øyemotoriske forhold, fargesyn og medfødt patologi i øyet.

Gruppen hørselshemmede har generelt en høyere forekomst av tilleggsvansker enn det vi finner i normalbefolkningen (Parving, Hauch og Christensen 2003, Fortnum m.fl. 2001). Synsavvik finnes i høyere grad hos barn med flere tilleggsvansker (Blomhø og Tornquist 1997, Mervis, Boyle og Yeargin-Allsopp 2002).

Sammensetningen av utvalgene i forhold til tilleggsvansker vil derfor kunne påvirke resultatene i stor grad.

Vi har ikke funnet undersøkelser av synsfunksjon foretatt på barn med hørselshemning som har vurdert persepsjonsproblematikk. Derfor er det vanskelig å vite noe om representativiteten i forhold til dette.

For å kunne vurdere reliabiliteten i studien er det viktig å være oppmerksom på de overnevnte faktorene.

Intern validitet

Ved oppfølging er det større sannsynlighet for høyere frafall når det har gått lang tid mellom 1. og 2. undersøkelse (Polit og Beck 2004). Vi reinnkalte 13 barn til oppfølgende undersøkelser. Dette var barn vi ville utrede videre i forhold til Usher syndrom og/eller hvor undersøkelsene var ufullstendige. 10 av disse kom. Dette gjelder derfor få barn i vår undersøkelse.

Vurdering av muligheten for identifisering av Usher syndrom

En av hensiktene med undersøkelsen i utgangspunktet, var å finne en metode for tidlig å kunne identifisere barn med Usher syndrom. I undersøkelser med funn av barn med Usher har i hovedsak ERG vært brukt (Al-Abduljawad m.fl. 2005, Guy m.fl. 2003, Brinks m.fl. 2001). Det er usikkerhet om hvor tidlig man kan se unormalt ERG hos personer med RP, og undersøkelsen er krevende å utføre på små barn (Kimberling og Lindenmuth 2006, Mets m.fl. 2000, Pakarinen m.fl. 1996, Loundon m.fl. 2003).

En av årsakene til at ingen barn ble identifisert med Usher i vår undersøkelse kan være manglende ERG målinger. Alderen i utvalget kan være for lav for å finne Usher ved klinisk undersøkelse av øyebunn og LH mørkesynstest. Dette gjør at verdien på undersøkelsen i forhold til tidlig identifikasjon av Usher ble mindre enn ønsket. Bruk av en vestibulærtest utført av en med erfaring i dette, ville også vært et verdifullt supplement for å finne mulig tegn på Usher 1. En annen metode for å finne Usher hos individer er gentesting. Alle barn som får cochlea implantat (CI) blir gentestet for om mulig å finne årsaken til hørselstapet (Siem 2008). De blir ikke testet i forhold til Usher syndrom. Dette ble diskutert med genetikere underveis i prosjektet. Genetikere regner at ca. 30 % av personene som har Usher syndrom og blir testet for dette, ikke vil få svar, da alle genlokalisasjoner ennå ikke er kartlagt (Möller 2004). Dette vil føre til at testede uten positive funn allikevel vil sitte med en usikkerhet. På den annen side ville da 70 % kunne få visshet. Dette er også en diskusjon i forhold til etikk, kostnad og nytte for individet og samfunnet. I vår studie var det ikke aktuelt å foreta gentesting.

Bruk av tolk

Enkelte undersøkelser foregikk ved hjelp tolk. Det var både fremmedspråklig og tegnspråklig tolk for barn og/eller foreldre. Det er vanskelig å vite om tolken oversetter nyansert nok det vi ønsker, og det samme med svarene. Profesjonelle tolker er utdannet til å gjøre dette, og man må da tro at dette er ivarettatt. I undersøkelsen var det oftest foreldrene som var tolk for barnet ved behov. Dette er ikke ulikt den situasjon hørende foreldre til hørende barn har. Skriftlig kommunikasjon ble også brukt mellom utredere og døve foreldre. Undersøkelser hvor tolk ble brukt gir spesielle utfordringer, både i forhold til tidsbruk og forsikring om at misforståelser i størst mulig grad unngås.

Utreders erfaring

Tolkning av undersøkelsenes resultater og kategorisering av enkelte variabler er avhengig av den erfaring undersøkeren har. Dette kan påvirke undersøkelsens reliabilitet og validitet. Henvisninger til kompetansesenteret for utredning, skal skje på grunnlag av manglende rimelighet i at kompetanse finnes lokalt (Statped 2008). Dette kan ha bidratt til et høyere antall gjennomførte undersøkelser, og sikrere

skåringer av variabler. Dette kan medvirke til at det i en lignende studie foretatt andre steder, kan være vanskelig å finne synsutredere med samme erfaring, noe som kan påvirke reliabiliteten. To erfarne personer i hver yrkesgruppe foretok undersøkelsene. Ved at flere foretok undersøkelsene kan dette ha medført ulik skåring i forhold til enkelte tester. Undersøkelsene er i stor grad standard prosedyrer. Kombinasjonen av erfaring og standardiserte tester bør gi tilstrekkelig grunnlag for å si at reliabilitet er god nok til å anse dataene for å være pålitelige i forhold til problemstillingene.

Kommentarer til enkelte variabler

Validiteten kan være noe ujevn i materialet. Dette er en screeningundersøkelse. For å beskrive utvalgets synsavvik i detalj kunne enkelte funksjoner vært målt spesifikt. Dette gjelder for eksempel strabisme og stereosyn. På noen felter er det grundige undersøkelser som for eksempel refraksjon. Når det gjelder mørkesyn og persepsjon og/eller visuokonstruksjon er undersøkelsen mindre grundig. Skåringer avvik – normal gir også et screenings resultat. For barna var det mange forholdsvis krevende undersøkelser på kort tid. Dette kunne føre til at barnet ble slitent, uoppmerksomt, uvillig og lei. Det kan og ha påvirket muligheten for å få gjennomført undersøkelsene på en optimal måte. Dette gjelder først og fremst optikers undersøkelse som kom etter timen hos øyelege.

Bakgrunnsinformasjon

Systematisk innhenting av informasjon vedrørende for eksempel svangerskap og fødsel samt tidlige medisinske komplikasjoner, ville kunne gitt mulighet for å se sammenhenger for eksempel i forhold til ulike synsavvik og persepsjons/ visuokonstruksjonsvansker.

Hørselsfunksjon

Ved utarbeidingen av prosjektskissen var personer med hørselsfaglig bakgrunn tilknyttet prosjektet. Senere i prosessen er audiopedagoger og audiologer konsultert etter behov for tolkning av audiogrammer og andre faglige spørsmål tilknyttet hørsel. Det hadde vært en styrke med tettere tverrfaglig samarbeidet i prosjektet. Informasjon som for eksempel type hørselstap, om det er medfødt eller ervervet, alder ved identifisering av hørselstap, utfyllende informasjon om CI og så videre ville vært nyttig

å ha. Enkelte med CI leverte audiogram som nok var foretatt etter at CI'en var blitt funksjonell, noe som ikke gir barnets opprinnelige hørselsstatus. Dette gjelder for 2 barn som har CI og moderat hørselstap, disse ble kodet som alvorlig hørselstap. 12 barn uten audiogram har operert inn CI, og klassifisering var derfor allikevel mulig.

Visus

4 av 7 barn med redusert visus har refraksjonsavvik. Et barn med refraksjonsavvik brukte briller ved denne undersøkelsen. Definisjon av synshemming basert på WHO's kriterier av visus er resultater målt med best mulig korrigert brytning. Korrigert visus burde derfor blitt målt. Dette ville i større grad gitt grunnlag for å vurdere konsekvenser av redusert visus. For 4 barn kunne det hatt noe betydning for enkelte tester. Dette hadde krevd en lengre undersøkelsesprosedyre og annet måleutstyr enn det som ble anvendt. Barna hadde også begrenset utholdenhet i forhold til antall målinger. Enkelte studier av synsfunksjon som er utført på barn har ikke målt korrigert visus (Laatikainen og Erkkilä 1980, Hård m.fl. 2002), og andre har målt korrigert (Grönlund m.fl. 2006, Leguire m.fl. 1992).

Det er viktig å ikke se absolutt på visusresultat, da dette er avhengig av hvor lenge barnet kan konsentrere seg før det mister interessen. Klinisk erfaring tilsier at visus kan være normal og i enkelte sammenhenger likevel ikke bli registrert høyere enn 0,7 (Oftalmologi, 2004: kap. 5). Det er enkelte forskjeller i visus målt hos øyelege og optiker. Dette kan skyldes metoden hvor optiker målte visus på grunnlag av symboler på rekke og øyelege målte med enkeltsymboler. Noe av ulikheten i resultatet av målingene kan også komme av at barnet var hos optiker etter øyelege og derfor var mer sliten. Resultatforskjeller i målt visus fra for eksempel 0,6 til 0,8, er en linje på synstavla. Forskjeller kan derfor tallmessig se større ut enn de er i praksis. Vi valgte å bruke øyelegens visusmål i analysene da øyelegen målte flere barn og undersøkte barna først.

Mangelfullt gjennomførte undersøkelser

Det ble ikke gjennomført en eller flere delsynsundersøkelser på totalt 16 barn (24,6 %), og for 10 av disse ble det ikke gjennomført 2 - 5 undersøkelser (tabell 19). Nesten 50 % av barna med risikofaktorer hadde en eller flere ikke gjennomførte

undersøkelser. Kun 4 barn uten kjente risikofaktorer har mangelfulle undersøkelser. Det er statistisk signifikant sammenheng mellom risikofaktorer og antall ikke utførte undersøkelser på delfunksjoner. Det er derfor en seleksjonsskjevhet i forhold til gjennomførte undersøkelser i gruppene med og uten risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker. Da barn med risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker har større forekomst av synsproblematikk enn de uten kan dette ha ført til at utvalget kunne hatt en større forekomst av synsvansker enn det vi har registrert.

Oppsummering av validitet og reliabilitet

Representativiteten i utvalget er forholdsvis god i når man vurderer alder og tilleggsvansker i forhold til hørselspopulasjonen. Det er noe skjevt i forhold til hørselskategorier og kjønn, noe som kanskje ikke påvirker resultatene i stor grad. Svarprosenten på deltagelse er usikker, men ligger mellom 57 % og 64,4 %. Avgjørelsen om å forkaste ERG resultater på grunn av tekniske problemer med apparaturen forringer undersøkelsens verdi i forhold til å diagnostisere personer med Usher syndrom. Kvaliteten på de øvrige synsundersøkelser som er foretatt vurderer jeg som god, spesielt med tanke på utreders erfaring og bruk av standardiserte tester. I forhold til at dette er en screeningsundersøkelse og vurdering av persepsjon og/eller visuokonstruksjon avvik er spesielt komplisert, må disse resultatene vurderes med nødvendige forbehold.

På grunn av utvalgets størrelse er usikkerheten i materialet stor i forhold til mange resultater. Dette er det prøvd og tatt høyde for i ved å beregne konfidensintervall for usikkerhet i de ulike sammenhenger. Flere faktorer bidrar til å øke usikkerheten. Blant annet at flere undersøkelser ikke lot seg gjennomføre på flere barn. Husebys utvalg kan ha en seleksjonsskjevhet i forhold til barn med sammensatt problematikk ved at vi vet at flere av disse ikke ville delta. Det er større grad av mangelfullt utførte undersøkelser i gruppen med risikofaktorer. I tillegg valgte foreldre til enkelte barn som nylig hadde vært hos øyelege/optiker ikke å delta. Dette kan føre til at andelen med synsavvik kan være større i populasjonen enn det Husebys utvalg viser.

6.2 Etiske betraktninger

En undersøkelse kan skape uro hos de som blir undersøkt. Det blir en ekstra belastning for de som ikke har synsproblemer, men allikevel blir undersøkt. Dette gjelder spesielt for de med falske positive tester. Flere undersøkelser viser at risiko for varige emosjonelle skader etter dette er svært liten eller ikke til stede. Foreldre som oppdager hørselsproblemer sent, skulle ønske det ble oppdaget tidlig (Elverland 2002). En undersøkelse i forhold til personer med Usher viser det samme (Olesen og Jansbøl 2005).

En annen etisk vurdering er bruk av midler og personell for å undersøke tilsynelatende friske barn uten mistanke. Dette skyver andre med behov for utredning bak i køen.

Synsmiljøet er forholdsvis lite, slik at det er viktig å tenke grundig gjennom muligheten for at deltageren kan bli identifisert ved utskriving av undersøkelsen og ved presentasjon av denne i ulike sammenhenger.

6.3 Synsavvik i gruppen av barn med hørselshemning

Synsavvik, helhet

I undersøkelsens utvalg hadde 60,0 % av barna synsavvik med ulik alvorlighetsgrad. I de undersøkelser vi har sammenlignet vårt materiale med er persepsjon og/eller visuokonstruksjon i svært liten grad tatt med i vurderingen av synsfunksjonen. Grönlund m.fl. (2006) er unntaket som har vurdert persepsjon ved å intervju foreldre til hørende barn i sin undersøkelse. Ser vi på vårt materiale unntatt persepsjon og/eller visuokonstruksjon, fant vi at 49,3 % av barna hadde avvikende synsfunksjon. Nikolopolus m.fl. (2006) hevder at oftalmologiske funn i normalpopulasjonen ligger mellom 12 % – 32 % hos eldre barn og voksne. I andre artikler beskrives en variasjon på synsavvik mellom 35 % (Grönlund m.fl. 2006) og 41,7 % (Käsmann-Kellner 1998) (vedlegg 8). Tas KI for usikkerhet i vårt materiale i betraktning, vil en forekomst på < 38 % være reell forskjell i forhold til våre funn.

Beregnes antall synshemmede ut fra Sosial- og helsedirektoratets (2006) og Mervis, Boyle og Yeargin-Allsopp's (2002) anslag av prevalens skulle vi funnet 0,065 barn med synshemning i et normalmateriale med samme størrelsesorden som vårt. Vårt utvalg viser en større andel barn med stor visusreduksjon enn et tilfeldig utvalg av befolkningen.

Occulære vansker ble rapportert fra 36,4 % til 60 % i undersøkelser av barn med hørselshemning (vedlegg 8) (Leguire m.fl. 1992, Brinks m.fl. 2001, Alexander 1973, Armtiage, Burke og Buffin 1995, Al-Abduljawad m.fl. 2005, Regenbogen og Godel 1985, Nikolopolus m.fl. 2006). Våre funn, unntatt persepsjon, ligger her i midtsjiktet når persepsjon/visuokonstruksjon er unntatt. I vår undersøkelse har vi registrert at 22,6 % av barna har 2-5 avvik i synsfunksjon når vi ser bort fra persepsjonsavvik. Guy m.fl. (2003) fant at 17,2 % barn med hørselshemning hadde mer enn en oftalmologisk unormalitet. Regenbogen og Godel (1985) fant 7,3 % barn med mer enn ett occulært problem. Forekomsten i disse undersøkelsene er innenfor konfidensintervallet for usikkerhet i denne undersøkelsens materiale. Våre funn samsvarer derfor med funn gjort i andre undersøkelser blant hørselshemmede.

I legenes oppsummering rett etter konsultasjonen, hvor ikke persepsjon og/eller visuokonstruksjon ble vurdert, men det rent øyemedisinske og optiske, ble 23,1 % av barna vurdert avvikende i forhold til synsfunksjon. Dette er et uttrykk for legenes vurdering bygget på lang klinisk erfaring. En årsak til at forekomsten av synsproblematikk ble scoret lavere, kan være at legene vurderte avvik som er korrigerbare, eller at avvikene hadde liten betydning for praktisk bruk av synsfunksjonen. Dette kan tyde på at det i mange tilfeller er relativt små avvik vi har funnet. Det kan derfor være opplysende å diskutere alvorlighetsgrad og konsekvenser når synsfunn etter ulike undersøkelser blir presentert.

Øyeorganiske avvik

I denne undersøkelsens materiale har 6,2 % av barna avvik i øyet eller øyebunnen. Prevalens av organiske lesjoner hos Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand (2001) i et utvalg fra normalpopulasjonen var 0,6 %. Grönlund m.fl. (2006) fant ikke anomalier i øyet eller øyebunn hos barn i et normalutvalg. I undersøkelser blant barn

med hørselshemning blir øyeorganiske avvik fra 9,9 % til 40,4 % presentert (Armitage, Burke og Buffin 1995, Regenbogen og Godel 1985, Al-Abduljawad m.fl. 2005, Hanioglu-Kargi m.fl. 2003). Ved beregning av konfidensintervall for usikkerhet kan vi ikke si at det er en reell forskjell fra våre funn i forhold til normalbefolkningen. Enkelte undersøkelser blant hørselshemmede viser større forekomst. Ulikheter i alderssammensetningen i utvalgene kan her ha noe å si. Ved for eksempel Usher (RP) sees avvik i øyebunnen klinisk først et stykke ut i sykdommens forløp. En av årsakene til at man kan forvente en overrepresentasjon av øyeorganiske avvik i gruppen hørselshemmede kan være at elementer fra øye og øre blir utviklet fra de samme strukturene tidlig i fosterutviklingen (Nikolopolus m.fl. 2006). Dette gjør at flere miljømessige påvirkninger kan få effekt på disse strukturene.

Refraksjonsavvik

Totalt har 26,2 % av barna brytningsfeil i vårt utvalg. Ved sammenligning av ulike undersøkelser av refraksjonsavvik er det spesielt viktig å være bevisst alderssammensetningen på utvalgene da emmetropiseringsprosessen foregår de 9 første leveårene. Undersøkelser viser at synsbruk påvirker øyets evne til brytning (Powell, Wedner og Hatt 2007, Kinge, Middelfart og Jacobsen 1998).

Brytningsfrekvens av myopi og hypermetropi endres også i forhold til alder (Laatikainen og Erkkilä 1980, Grönlund m.fl. 2006, Powell, Wedner og Hatt 2007). Enkelte undersøkelser hvor utvalget har stor spredning i alder presenterer brytning som en enhet.

Prevalens av refraksjonsavvik hos barn i befolkningen varierer i ulike undersøkelser fra 2,4 % - 32 % (Laatikainen og Erkkilä 1980, Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand 2001, Grönlund m.fl. 2006, Nikolopolus m.fl. 2006). Forekomst av refraksjonsavvik i undersøkelser av barn med hørselshemning varierer mellom 27 % - 39,1 % (Armitage, Burke og Buffin 1995, Regenbogen og Godel 1985, Guy m.fl. 2003). Regenbogen og Godels (1985) utvalg som har alderssammensetning fra 4 -14 år og noe strengere definisjoner enn vi brukte (tabell 4), fant et avvik på 27 %. Ved beregning av usikkerhet i vårt materiale viser flere undersøkelser i normalbefolkningen reelle forskjeller i forhold til våre funn. Dette tyder på at refraksjonsavviket er større i Husebys utvalg enn i mange undersøkelser foretatt i

normalbefolkningen. Våre funn avviker ikke fra funn gjort i forhold til hørselshemmede.

Anisometropi

Vi fant 7,7 % med anisometropi. Det er også her brukt ulike definisjoner i forskjellige undersøkelser. Grönlund m.fl. (2006) fant at 3 % av normalbefolkningen har anisometropi. Laatikainen og Erkkilä's (1980) undersøkelse fant 3,6 % med brytningsforskjell på >1 D hos hørende. Disse undersøkelsene bruker samme definisjon. Forekomsten av anisometropi varierer fra 0,7 % ($\geq 3D$) (Regenbogen og Godel 1985) til 7,3 % (≥ 1 D) (Leguire m.fl. 1992) hos hørselshemmede.

Usikkerhetsfaktoren i forhold til konfidensintervallet er slik at vi ikke kan si at det er en reell forskjell mellom våre funn, hverken i forhold til forekomst i undersøkelser i normalbefolkningen eller i utvalg med hørselshemmede.

Øyemotoriske avvik, strabisme, stereosyn og amblyopi

I vårt utvalg har 6,2 % av barna øyemotoriske vansker. Forekomsten i andre undersøkelser hos barn med hørselshemning er fra 8,1 % til 18,2 % (Leguire m.fl. 1992, Regenbogen og Godel 1985, Hanioglu-Kargi m.fl. 2003).

Strabisme ble registrert hos 18,5 % av barna i vårt utvalg. I undersøkelser foretatt i normalpopulasjonen er forekomsten av strabisme mellom 2,7 % og 5,4 % (Ohlsson m.fl. 2001, Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand 2001, Grönlund m.fl. 2006, Käsmann-Kellner 1998). Dette tilsier at forekomsten i vårt utvalg er høy i forhold til normalbefolkningen, usikkerhet tatt i betraktning.

Strabisme forekommer hos 3,6 % - 11 % i undersøkelser av barn med hørselshemning (Leguire m.fl. 1992, Alexander 1973, Brinks m.fl. 2001, Al-Abduljawad m.fl. 2005). Våre funn på 18,5 % er høye i forhold til disse tallene, også når konfidensintervallet for usikkerhet er vurdert. I Husebys utvalg har 5 av barna med strabisme hypermetropi. Hypermetropi kan forårsake strabisme (Oftalmologi, 2004: kap. 16). Den høye forekomsten av barn med strabisme kan også henge sammen med andelen med risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker. Barn med sammensatte vansker har høyere forekomst av strabisme (Warburg 2004).

I undersøkelsen fant vi 3 barn med avvikende stereosyn, 14 ble skåret usikre/ikke aktuelt på dette. I forhold til andre undersøkelser av hørselshemmede er dette lavt. Funn av redusert og fraværende stereosyn viser 33,8 % hos Armtiage, Burke og Buffin (1995) og 25 % hos Hanioglu-Kargi m.fl. (2003). Andelen med redusert stereosyn er også lavt i forhold til andelen med strabisme i utvalget. Det er heller ikke uvanlig at personer med intermitterende eksotropi har stereosyn. I utvalget var det 5 barn med intermitterende strabisme. Stereosynet for disse kan være varierende (Hatt m.fl. 2008). I forhold til stereosyn er det også mange usikre/ikke aktuelle i vårt utvalg. Dette kan skyldes vansker med å samhandle i testsituasjonen. Årsaken til manglende stereosyn kan skyldes ulikheter på de to øynene som anisometropi, ulik visus på de to øynene, strabisme eller blindhet på ett øye. De 3 med manglende stereosyn hadde strabisme.

Amblyopi ble funnet i 0,7 % - 5 % av befolkningen (Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand 2001, Ohlsson m.fl. 2001, Laatikainen og Erkkilä 1980, Grönlund m.fl. 2006). Årsaken til utvikling av amblyopi kan være ulik synsstyrke på de to øynene, manifest strabisme, anisometropi eller anomalier i øyenhulen. Vi har 2 barn (3,1 %) med amblyopi. Igjen er det et lite utvalg og få individer som er registrert med avvik slik at usikkerheten blir for stor til å kunne si noe sikkert ved sammenligning med andre undersøkelser. Lappbehandling som har til hensikt å hindre utvikling av amblyopi, er opplyst gjennomført på 2 barn (3,1 %). Ett barn med amblyopi har ikke fått lappbehandling. Amblyopi kan være forebygget i utvalget da nesten halvparten av barna tidligere har vært hos øyelege.

Mørkesyn, kontrastfølsomhet og fargesyn

I forbindelse med øyesykdommen Retinitis Pigmentosa er manglende mørkesyn et av de symptomer som tidligst viser seg. Ved undersøkelse av mørkesyn og kontrastfølsomhet ble det ikke funnet avvik i utvalget.

Avvikende fargesyn ble funnet på 1 barn i vårt utvalg. Käsmann-Kellner (2000) fant avvik på 1,4 % i normalpopulasjonen. Brinks m.fl. (2001) registrerte 5 % med avvikende fargesyn i sin undersøkelse av barn med hørselshemning. Her er så lave

forekomster at det er vanskelig å trekke konklusjoner om forekomsten i utvalget avviker i forhold til forekomst i normalbefolkningen, eller i forhold til hørselshemmede.

Synsfelt

I vårt materiale fant vi redusert synsfelt hos 1 barn målt med Donders metode. Al-Abduljawad m.fl. (2005) fant 2 % i sin undersøkelse av hørselshemmede. Redusert synsfelt kan ha ulike årsaker, blant annet hjerneskade. Barnet med redusert synsfelt er skåret usikker i forhold til hjerneskade. Det kan også være et tegn på RP og Usher syndrom. Ved RP er innskrenkingen av synsfeltet progredierende. Progresjon er ulik fra person til person. I en retrospektiv undersøkelse av personer med Usher 1 og 2 viste det seg at få barn i aldersgruppen mellom 0-10 år hadde redusert synsfelt (Sadeghi 2005). Dette kan bety at noen barn i vårt utvalg kan ha RP uten at dette kan sees med synsfeltmåling ved undersøkelsestidspunktet.

Visus

Vi har 5 barn (10,4 %, $n=48$) med visus $\leq 0,7$. I tillegg kommer to barn i Husebys utvalg som har uspesifisert visusreduksjon. Laatikainen og Erkkilä (1980) fant 3,7 % med ukorrigert visus $< 0,8$ for 7-8 åringer. Konfidensintervall for usikkerhet tatt i betraktning gir dette en reell forskjell fra vårt slik at forekomsten av redusert visus i Husebys utvalg er større enn i Laatikainen og Erkkilä's (1980) utvalg.

Brukes WHO's (2003) kriterier for synshemming varierer forekomsten mellom 0,03 - 0,2 % i ulike undersøkelser blant barn i normalbefolkningen (Mervis, Boyle og Yeargin-Allsopp 2002, Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand 2001). Vi har registrert 2 barn (4,2 %, $n=48$) med visus 0,3. En av disse er målt korrigert og den andre har en hypermetropi på 2,5 D. Barnet kan da sannsynlig kompensere for hypermetropien, slik at målt visus kan være reell i forhold til WHO's kriterier. Grönlund m.fl. (2006) fant ingen i sitt normalutvalg med visus under 0,5. Husebys utvalg har større andel barn med synshemming enn normalbefolkningen.

Både visusreduksjon og refraksjonsfeil ble funnet hos 6,2 % av barna i vår undersøkelse. Flere barn ville sannsynligvis fått bedre visus hvis det ble korrigert for

refraksjonsfeil. Brinks m.fl. (2001) fant at visus under 0,5 ble funnet hos 3 % av hørselshemmede når de ble korrigert for brytningsfeil. På grunn av at barna i Husebys utvalg ikke er målt korrigert for refraksjonsavvik kan ikke sammenligninger foretas.

Det kan være flere årsaker til reduksjon av visus. En er at tettheten av tapper på netthinna er lavere enn normalt, eller at det er manglende neural integrasjon. Uklare medier eller brytningsfeil i øyet kan også gi visusreduksjon, og kombinasjoner kan opptre (Oftalmologi, 2004: kap. 5). Alle barna som hadde visusavvik hadde flere synsproblemer i tillegg. Visus er et uttrykk for at noen funksjoner i øyet, synsnerven eller hjernen ikke fungerer optimalt.

Sammenligning av de ulike undersøkelsene viser at forekomst av redusert visus er høyere i vårt utvalg enn i enkelte undersøkelser foretatt i normalbefolkningen (Laatikainen og Erkkilä 1980, Grönlund m.fl. 2006). Det er også flere barn i Husebys utvalg som defineres som synshemmede ($\leq 0,3$) enn i andre undersøkelser av normalbefolkningen (Grönlund m.fl. 2006, Mervis, Boyle og Yeargin-Allsopp 2002, Kvarnström, Jakobsson og Lennerstrand 2001).

Synsoppmerksomhet og blikk-kontakt

Ved undersøkelse av synsoppmerksomhet på nær og på avstand, ble 5 barn funnet avvikende. 4 barn hadde avvikende blikk-kontakt. Redusert synsoppmerksomhet kan henge sammen med dårlig kvalitet på deler av synsfunksjonen. Vi finner flere barn med refraksjonsavvik, avvik i øyebunn og avvikende synsoppmerksomhet. Unormal blikk-kontakt observeres ved eksentrisk fiksering, synsadferd som brukes ved sentrale netthinne-defekter for å kunne nyttiggjøre seg de fungerende tiliggende deler av netthinna. Uvanlig synsadferd er også vanlig for ulike typer svaksynthet (Hemmingsen m.fl. 2005). Ved for eksempel hjerneskade kan synsoppmerksomheten være redusert, eller ha et uttrykk som er ulik normal synsoppmerksomhet.

3 barn i utvalget har redusert synsoppmerksomhet og uvanlig blikk-kontakt. Dette kan ha ulike årsaker, som redusert synsfunksjon, eller antyde tilstander som autisme (Brenner, Turner og Müller 2007, Neumann m.fl. 2006). I en fransk litteraturstudie

fant de komorbiditet mellom autisme og hørselstap selv om mange studier også avviser etiologisk sammenheng (Bailly, Dechoulydelenclove og Lauwerier 2003). I vårt utvalg hadde ingen fått autisme som diagnose.

Gjennomgang av ulike undersøkelser av barn viser at synsoppmerksomhet eller blikk-kontakt ikke er undersøkt. For hørende blir ofte hørselen brukt til oppmerksomhets-retting. For døve og barn med hørselshemming er synsoppmerksomhet en forutsetning for å kunne bruke tegnspråk effektivt, og for å få med seg konteksten i det sendte budskapet (Harris og Chasin 2005). Ved redusert synsoppmerksomhet kan deler av budskapet være avsendt før personen begynner å følge med.

Perseptuelle og visuokonstruksjonsproblemer

Vi fant at 32,3 % av barna hadde perseptuelle problemer og/eller problemer med visuokonstruksjon. Ytterligere 6 barn ble ikke undersøkt. Årsaken til dette var for 4 barn at de var 3 år eller under, og derfor ikke testet. Andre hadde for store sammensatte vansker til å kunne utføre testene.

I et utvalg av normalbefolkningen hadde mellom 2 - 3 % tegn på visuoperseptuelle problemer (Grönlund m.fl. 2006, Huo 1999). I Husebys utvalg hadde 10,7 % av barna avvik på persepsjon og/eller visuokonstruksjon uten andre kjente tilleggsvansker eller øyemedisinske vansker. Huo (1999) fant idiopatisk CVI hos 9,4 % i sin undersøkelse av barn med CVI.

Den relativt høye forekomsten av perseptuelle problemer i vår gruppe kan sees i sammenheng med at en høy andel av barna har risikofaktorer for tilleggsvansker eller andre diagnoser. Cerebralt betinget synsproblematikk er den hyppigste årsaken til synshemming i den vestlige verden (Huo m.fl. 1999, Hatton m.fl. 2007, Du m.fl. 2005, Blomhø og Tornquist 1997). I vårt materiale kjenner vi ikke til at noen har fått påvist PVL diagnose med MR. Det kan være flere i Husebys utvalg som har subtile hjernedysfunksjoner uten at skade er påvist. Selv små skader i hvit substans (PVL) kan gi kliniske funn (Atkinson og Braddick 2007). Vi vet at særlig barn som har påvist PVL er utsatt for cerebral synsproblematikk. I flere studier er det påvist sammenheng

mellom prematuritet, PVL og synsproblematikk (Fazzi m.fl. 2007, Jacobson m.fl. 1996, Jacobson, Flodmark og Martin 2006, Perrot, Dodds og Vincer 2003, Ek 2003). Hørsels og synsbanene går nær hverandre omkring ventriklene i hjernen og store deler av hjernen er involvert i tolkning av sanseinntrykk. Dette gjør at syn og hørselsskade med årsak i disse områder kan henge sammen (Ek 2003).

Mange av de samme diagnosene er knyttet opp mot CVI (PVL) og APD (Kofoed-Nielsen og Andersen 2007, Huo 1999). Vi har audiogram på 51 barn, og kriteriene for deltagelse i denne undersøkelsen er at barnet har fått tilpasset høreapparat. Enkelte barn med APD får tilpasset høreapparat som kan hjelpe med å redusere bakgrunnsstøyen, slik at barn med APD kan være i utvalget (Kofoed-Nielsen og Andersen 2007, Ofte m.fl. 2007). Problemer med tolkning av hørselsinntrykk ble ikke nevnt av noen nærpersoner, men heller ikke spurt spesifikt om. Det kan imidlertid tenkes at en del barn har tilleggsvansker i forhold til tolkning av hørselsinntrykk uten at dette er oppdaget.

Noe av årsaken til de registrerte avvikene i persepsjon og/eller visuokonstruksjon i vår studie kan skyldes en forsinket persepsjonsutvikling på grunn av utvalgets alderssammensetning. Men diffuse synsproblemer som enkelte persepsjonsvansker kan være, er ofte vanskelige å oppdage. Dette gjelder særlig før 8 års alder. Når kravene i skolen øker blir vanskene tydeligere (Ek 2003). For å finne denne type problematikk må man vite hva man skal se etter. Vanskene kan være kamuflert, men vil fanges opp ved gjennomgåelse av tester med lignende type oppgaver som i vår studie. Dette tilsier at resultatene i en persepsjon/visuokonstruksjonstest i Husebys utvalg kan endres hvis de gjentas senere. I Sosial- og helsedirektoratets retningslinjer for undersøkelser av barn med hørselshemning, er ikke persepsjonsproblematikk nevnt spesielt (Statens helsetilsyn 2000). Noen av avvikene kan være innenfor normalvariasjonen da optimal persepsjon for enkelte ikke oppnås før ved 8 års alder (Bukentica 1970).

Oppsummering av synsavvik

Totalt hadde 60,0 % av barna avvik i synsfunksjonen i vår undersøkelse. Forekomsten av synsavvik i utvalget er i enkelte delfunksjoner større enn i

normalbefolkningen. Dette gjelder avvik i persepsjons og/eller visuokonstruksjon refraksjon, strabisme og visus. I forhold til mange delfunksjoner gjelder forekomsten av avvik få barn, og utvalget er lite, slik at man må være varsom med å trekke konklusjoner. Tilfeldige variasjoner kan da få forholdsvis store prosentvise utslag. I forhold til hørselspopulasjonen ligger de fleste av våre funn innefor variasjonen i forhold til andre undersøkelser. Øyeorganiske avvik er funnet med lavere forekomst enn i andre populasjoner hørselshemmede.

Det mest framtrædende funnet er den høye andelen av barn som har persepsjon og/eller visuokonstruksjonsavvik. Dette er i svært liten grad tatt med i andre undersøkelser vedrørende syn og hørselshemming, unntatt de artikler som omhandler prematuritet og hjerneskader. På grunn av den forholdsvis høye andelen av barn med sammensatte vansker og alderssammensetningen i utvalget, kan man forvente å finne uregelmessigheter tilknyttet persepsjon. Metodene som er brukt for å screene barna i utvalget i forhold til dette er grove. En grundigere utredning måtte til for å kunne bli mer spesifikk i forhold til avvikene.

Øyelegene vurderer flere som normalt seende i sine umiddelbare konklusjoner etter utredningen enn hva resultatet blir når oppsatte definisjoner blir brukt. Årsaken til dette kan være at korrigerbare avvik i refraksjon eller strabisme ikke blir ilagt vekt som avvik, og at persepsjonsavvik ikke ble medregnet da de ikke var scoret enda. Dette viser et behov for å diskutere alvorlighetsgraden av mange av de funn som er gjort.

6.4 Symptomer på Usher syndrom

Statistisk sett er det 6 -7 barn fra 0-9 år med Usher i det geografiske området undersøkelsens deltagere er rekruttert fra. Ca. 5 % av hørselshemmede har Usher syndrom (Möller 2004). Vi har undersøkt 59 barn med bilateralt hørselstap. Ut fra dette kan det være ca. 3 barn som har Usher syndrom i vårt utvalg. RP ved Usher syndrom utvikles og endres over tid, i ulik takt og mønster. Det er derfor usikkert når de enkelte symptomer blir synlige. Hos små barn er det vanskelig å finne tegn på RP ved ordinær øyelegeundersøkelse.

Vi fant 2 barn med ett tegn på henholdsvis Usher 1 og Usher 2. Disse barna hadde også flere avvik i synsfunksjon og flere risikofaktorer for tilleggsvansker. Når barna har flere synsfunksjonsavvik som ikke er knyttet mot Usher og flere risikofaktorer for tilleggsvansker, er det mindre sannsynlig at disse barna har Usher, selv om det ikke kan utelukkes. De fleste av synsavvikene ved Usher kan også oppstå av andre årsaker enn RP. I denne undersøkelsen hadde ett barn pigmentforandringer på netthinna. I andre undersøkelser finnes retinale pigmentforandringer hos 15 % i utvalget (Alexander 1973) og pigment retinopati hos 5 % (Brinks m.fl. 2001). Dette kan være tegn på Usher syndrom. I en undersøkelse blant barn med hørselstap over 90 dB ble 10,4 % funnet med Usher 1. Kun ett av disse barna ble rapportert med nattblindhet fra foreldre, to av barna hadde normale occulære funn og 3 hadde unormal netthinne. Alle ble diagnostisert ved hjelp av ERG med øyeelektroder ned til 6 måneders alder (Mets m.fl. 2000).

Usher Syndrom ble ikke påvist hos noen av barna i vårt utvalg med de undersøkelser vi utførte. I klinisk diskusjon etter utredningen ble 5 funnet i kategori mulig Usher, dette på grunnlag av ERG undersøkelsene som vi senere måtte forkaste. 2 av disse er i tillegg skåret usikker på Usher 1. Utvalgets størrelse kan være for lite til å inneholde barn med Usher, men det er også tidlig å se kliniske tegn på Usher syndrom hos barn i aldersgruppen 0-9 år uten ERG undersøkelse. Vi kan derfor ikke utelukke at personer med Usher syndrom blir funnet i gruppen på et senere tidspunkt.

6.5 Er det sammenheng mellom synsavvik og grad av hørselshemming?

Vi finner ikke statistisk signifikant sammenheng mellom grad av hørselstap og synsavvik. Armitage, Burke og Buffin's (1995) utvalg har hørselstap mellom 70 -90 dB. De finner forholdsvis høy forekomst av visusavvik <0,7 sammenlignet med andre undersøkelser blant hørselshemmede. I Husebys utvalg har 5 av de 7 barna med visusavvik dypt hørselstap. Sammenheng mellom visusavvik og hørsel kan skyldes at netthinnen og hørselsnerven er en del av sentralnervesystemet som blir anlagt i samme embryonale periode (Dahl, Olsen og Rinvik 1976). Skader som opptrer da vil kunne ramme begge strukturer. Leguire m.fl. (1992) fant at forekomsten av

netthinnepatologi økte med alvorlighetsgraden av hørselstap. Rubella ble her angitt som hovedårsaken til økt forekomst av refraksjonsavvik og øyemedisinske funn. I Husebys utvalg er ett barn oppgitt å ha hatt rubella. Rubella er nå sjelden forekommende i den vestlige verden på grunn av vaksineprogram som har vært gjennomført i mange år. Blant personer fra andre verdensdeler kan rubella fremdeles forekomme. Leguire m.fl. (1992) fant også en økning i refraksjonsavvik, men dette var ikke statistisk signifikant. Han mener at forekomst av occulære avvik, blant annet amblyopi, er større hos døve enn hos tunghørte. I vårt utvalg er det kun 2 barn med amblyopi, disse har henholdsvis moderat og alvorlig hørselshemning.

I gruppen med unilateralt hørselstap har 1 barn risikofaktorer for tilleggsvansker. Til sammen har 5 av barna med unilateralt hørselstap ett eller flere avvik i synsfunksjon. I en oversiktsartikkel er det redegjort for at barn med unilateralt hørselstap, i større grad enn normalt hørende, trengte støtte i skolen for å følge normale løp. Dette varierte fra 12 - 41 % (Lieu 2004). Utvalgene er i svært liten grad beskrevet utenom alder og frekvens av hørselstap. Dette kan tyde på at de har større grad av ulike vansker, eller at hørselstapet i seg selv er en begrensende faktor.

Gruppen med unilateralt hørselstap i vårt materiale har forholdsvis større forekomst av avvik i synsfunksjon enn de med bilateralt hørselstap. Men igjen er det en liten gruppe slik at konklusjoner på grunnlag av funn ikke kan gjøres. Ut fra resultatene av undersøkelsene i Husebys utvalg kan vi ikke si at det er større forekomst av synsproblematikk hos bilateralt døve kontra tunghørte.

6.6 Forekomst av synsavvik i gruppen hørselshemmede med risiko for tilleggsvansker

I undersøkelsens utvalg har 32,3 % av barna risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker eller diagnoser av ulik alvorlighetsgrad. Funn i vår undersøkelse viser at disse barna i større grad enn de uten har flere synsavvik. Spesifisert viser dette seg i forhold til avvik i persepsjons og/eller visuokonstruksjon, visus og synsoppmerksomhet.

Armitage, Burke og Buffin (1995) fant en økt sannsynlighet for at hørselshemmede barn med multiple funksjonshemninger har synsavvik enn de uten. Alle barn med ukorrektiverbare synsavvik hadde multiple funksjonshemninger i deres utvalg av hørselshemmede barn. Av de fire barna i Husebys utvalg med visus $\leq 0,5$ hadde et barn flere risikofaktorer for tilleggsvansker og et annet barn hadde Downs syndrom. Begge barna med avvik i visus som ikke er målt med optotypvisus, har hjerneskade.

Barn med sammensatte vansker har høyere forekomst av strabisme (Warburg 2004). 5 barn i utvalget med strabisme har ulike risikofaktorer i tillegg.

Den relativt høye forekomsten av perseptuelle problemer i Husebys utvalg kan sees i sammenheng med at til sammen 13 barn har diagnoser som kan tilknyttes cerebral synsproblematiske. Deriblant er det opplyst at 10 barn har hjerneskade, og flere er prematurt fødte eller har en syndromdiagnose. 15,4 % av barna i Husebys utvalg har både risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker og persepsjons og/eller visuokonstruksjonsavvik. Dette gir også en statistisk signifikant sammenheng. Van den Broek m.fl. (2006) fant en forekomst på 92 % med synsavvik i en gruppe med alvorlig sammensatte funksjonshemninger. Sosial- og helsedirektoratet (2006) skriver at over halvparten av barna med cerebral synshemning har andre nevrologiske funksjonsforstyrrelser som for eksempel CP eller utviklingshemning. En antar at minimum 10 % av de psykisk utviklingshemmede har synsproblemer. De største undergruppene med risikofaktorer i Husebys utvalg er barn med prematuritet og hjerneskade.

Prematuritet

Prematuritet er kjent hos 12,3 % i vårt materiale. Vi fant ikke statistisk signifikante sammenhenger mellom kjent prematuritet og andre synsavvik.

I en svensk studie av premature barn (Hård m.fl. 2000), ble det funnet 6 % med synshemning (visus under 0,3). Ingen i vår studie har kjent prematuritet og redusert visus. Prematuritet er en faktor som kan gi synsavvik, og også føre til hjerneskade. 4 i Husebys utvalg har både hjerneskade og prematuritet. Både strabisme, ROP, CVI og PVL er vanlige komplikasjoner hos premature (Jacobson m.fl. 1996, Huo 1999, Repka 2002, Dutton, McKillop og Saidkasimova 2006, Fazzi m.fl. 2007). Perrot, Dodds og Vincer (2003) fastslo at sammenheng mellom prematuritet, hjerneskade og

visuokognitive problemer er kjent. De undersøkte 253 premature barn og fant 42,9 % med PVL. Fire av åtte premature i vår undersøkelse hadde avvikende score på visuell persepsjon og/eller visuokonstruksjon og 2 kunne ikke utføre testene. Dette gir ikke signifikant sammenheng. Vi har ikke kjennskap til gestasjonsalder for vår gruppe, og har ikke innhentet systematisk informasjon om prematuritet.

Gestasjonsalder kan påvirke hvilke type synsproblemer barna kan få (Frostad-Fasting 2005). Ut fra overnevnte undersøkelser i forhold til premature barn og synsproblematiske kunne vi forvente å finne signifikante sammenhenger mellom prematuritet og synsfunksjonsavvik, noe vi ikke gjør. Dette kan skyldes lite utvalg, alderssammensetningen på utvalget og/eller at det kun er screening og ikke en grundig nevropsykologisk testing som er foretatt. Grunnen kan også være at de premature i Husebys utvalg ikke har større synsavvik enn barna som er født til normal tid.

Hjerneskode

I vårt materiale er det til sammen 15,4 % av barna som er opplyst å ha hjerneskode. Vi finner statistisk signifikant sammenheng mellom hjerneskode og grad av synsavvik. En hjerneskode kan påvirke mange ulike delfunksjoner av syn. Det gjelder for eksempel tolkning av synsinntrykk og koordinering av øyebevegelser og øyemotorikk som påvirker evnen til å stille øynene mot det ønskede objektet. Utviklingen av øyet er også avhengig av korrekte tilbakemeldinger fra hjernen (emmetropiseringsprosessen). Dette kan forstås ut fra hjernens overordnede sentrale funksjon. Ca. 75 % av personer med CP har synsforstyrrelser (Gjerstad, Skjeldal og Helseth 2003).

Det er ikke statistisk signifikant sammenheng mellom forekomst av hjerneskode og spesifikke andre synsavvik. Det er i andre undersøkelser dokumentert økt forekomst av strabisme i sammenheng med hjerneskode. 86,7 % av personer som hadde hatt cerebrale vaskulære skader (slag) hadde også øyemotoriske dysfunksjoner (Ciuffreda m.fl. 2007). En årsak til at avvik i forhold til delfunksjoner ikke blir bekreftet i Husebys utvalg kan igjen ha sammenheng med utvalgets størrelse og de små gruppene som blir i hver kategori da det er signifikant sammenheng mellom grad av synsfunksjonsavvik og hjerneskode.

Oppsummeringsvis finner vi statistisk signifikant sammenheng mellom grad av synsavvik og risikofaktorer for tilleggsvansker i gruppen hørselshemmede. Spesifisert er det sammenheng mellom visusavvik, persepsjon og/eller visuokonstruksjon og synsoppmerksomhet. Vi spurte ikke spesifikt om prematuritet eller fødselskomplikasjoner. Dette betyr at denne gruppen kan være større enn de som ble avdekket under samtalen om tilleggsvansker. Vi vet at mange syndromer/tilstander også involverer både syn og hørselsfunksjon. Hjerneskader rammer også ofte synsfunksjonen. Dette kan forklare hvorfor gruppen med risikofaktorer for tilleggsvansker har større grad av synsavvik enn den uten.

6.7 Konsekvenser av synsfunn i utvalget

Konsekvenser i forhold til hørselshemmedes behov

Døvblindhet er en funksjonell diagnose. Det betyr at det ikke settes spesifikke "krav" til syn eller hørselsfunksjonen for å kunne få denne diagnosen. Dersom vi vurderer utvalget slik det framstår med visus målt ukorrigert, vil 2 av barna ha vansker med munnavlesning på 1,50 m. På 6,5 m vil 5 barn kunne ha vansker i følge Johnson og Snell's (1986) beregninger. Delfunksjoner som synsfelt, bevegelsespersepsjon, øyemotorikk og visus er også viktige i forhold til å kunne bruke tegnspråk (Muir og Richardson 2005, Lea-test 2008).

Ser vi på barn i vårt utvalg med avvik i persepsjon og/eller visuokonstruksjon, øyebevegelighet, synsfelt, synsoppmerksomhet og visus $\leq 0,7$, finner vi 38,5 % som anslagsvis har synsfunksjonsavvik som kan påvirke mulighetene til optimal bruk av tegnspråk, munnavlesning og kroppsspråk slik synsfunksjonen er ved undersøkelsestidspunktet. Ser vi bort fra persepsjon og/eller visuokonstruksjon, som er den minst sikre variabelen i forhold til testmateriell i undersøkelsen, er det 15,4 % som kan ha vansker i forhold til avkoding av kommunikasjon. Dette er et anslag da kun visus er spesifisert og alvorlighetsgraden av de andre avvikene ikke er vurdert. Utvalgets synsfunksjon kunne også blitt noe endret ved oppfølging hos øyelege eller optiker i forhold til visus.

Det er sannsynlig at enkelte persepsjons og/eller visuokonstruksjonsvansker vil kunne påvirke muligheten til å tolke og forstå tegnspråk og språk. Det er mange barn som har sammensatte vansker i vår studie, og vi vet at mange av disse er spesielt utsatt for vansker knyttet til persepsjon og/eller visuokonstruksjon. For å forstå konsekvenser av ulike vansker/skader i forhold til persepsjon og/eller visuokonstruksjon og avkoding av tegnspråk er det viktig å vite mer om hvilke områder i hjernen som er berørt. Til dette er undersøkelsesmetodene brukt i denne studien ikke spesifikke nok.

Ved Husebys synsundersøkelse ble delfunksjonene målt under optimale betingelser. De mål som kommer fram etter en legekonsultasjon, gir ikke et utfyllende bilde av synsevns kapasitet over tid og under ulike betingelser. For å kunne vurdere konsekvensene av synsavvik for den enkelte må man vite noe om de synskrav personen har i hverdagen og miljøene personen ferdes i. Synsfunksjonen er derfor variabel. Evne og mulighet for å kompensere for ulike funksjoner er også faktorer som påvirker konsekvensene av ulike avvik.

Hvilken alvorlighetsgrad innebærer funn av de ulike synsavvikene?

Et synsavvik på 40 % - 60 % er beskrevet i mange av undersøkelsene som er foretatt av barn med hørselshemning (Nikolopoluos 2006, Guy m.fl. 2003, Brinks m.fl. 2001, Armtiage, Burke og Buffin 1995, Leguire m.fl. 1992, Gottlieb 1985, Regenbogen og Godel 1985). Mange av våre funn samsvarer med dette.

Ved den umiddelbare kliniske vurderingen legen foretok uten å ta hensyn til persepsjon og/eller visuokonstruksjon ble 23,1 % skåret med unormal synsfunksjon. Ved å se på et eksempel kan dette framtre klarere. Et barn ble registrert med 3 synsavvik, men legens konklusjon er "sannsynlig normal synsfunksjon". Avvik ble funnet på persepsjon og/eller visuokonstruksjon, eksotropi og hypermetropi på 1,25 D. Hypermetropien er lav og kan korrigeres. Eksotropi kan gi redusert syn på ett øye (amblyopi), hvis den ikke behandles innen en viss tid, men synsstyrken på ett øye forblir i tilfellet god. Vurderingen av persepsjon og/eller visuokonstruksjon er en screening, og vurderingen avvik fra aldersnormen sier ikke noe om

alvorlighetsgraden. Persepsjon og/eller visuokonstruksjonsavvik er heller ikke tatt med i legens vurdering.

En tysk undersøkelse fant i en normalpopulasjon synsavvik opp til 41,7 %.

Forekomsten av avvik ble redusert med 70 % da visusgrensen ble satt ned fra 0,7 til 0,6 (Kasman-Kellner og Ruprecht 2000) (visus 0,6 vi si å se bokstaver på 1 mm på 40 cm avstand, noe som tilsvarer skrift i telefonkatalogen). Armitage, Burke og Buffin (1995) fant nærmere normal synsstatus for gruppen barn med hørselshemning når de ser bort fra de med døvblindhet. I vårt materiale er visus skåret unormal ved $\leq 0,7$. Krav til sertifikat på bil i Norge er normalt synsfelt og mørkesyn, samt visus på $\geq 0,5$. Synsstatus i Husebys utvalg ved undersøkelsestidspunktet gir 3 barn (4,6 %) som ikke kan få sertifikat på grunnlag av redusert synsfunksjon. Dette viser at det er en mindre gruppe barn som har alvorlige irreversible synsproblemer.

En grunn til å sette strenge krav for å vurdere avvik i synsfunksjon hos hørselshemmede er at effekten av forholdsvis små problemer kan forsterkes ved doble sansetap. Ved hørselsproblematikk setter gode kommunikasjonsferdigheter høyere krav til konsentrasjon og energibruk. Evne til å kompensere er ofte redusert for barn med sammensatte vansker. Ved å ha romslige grenser på avvik ved undersøkelse av synsfunksjon vil flere faktorer som kan påvirke barnets utvikling og funksjon kunne kartlegges.

6.8 Behov for mer kunnskap om synsproblematikk hos barn med hørselshemning

Gjennomgang av ulikt materiale i forbindelse med utskriving av oppgaven har for meg ført til større usikkerhet i forhold til den "mest riktige" alder å diagnostisere Usher på. Dette bør diskuteres tverrfaglig, helst på et nordisk nivå, fordi faggruppene som jobber med dette er små. En mulig måte å tidlig kunne identifisere barn med Usher 1, kan være å undersøke de som blir cochleaimplantert med ERG. Barna kan også testes i forhold til kjente Ushergener (Siem 2008).

Undersøkelsen viser også nye problemstillinger på flere områder.

- En grundigere kjennskap til avviket i persepsjon/visuokonstruksjon i gruppen barn med hørselshemning.
- Er det behov for screening av visuell persepsjon i helsestasjonenes 4 årskontroll?
- Behov for pedagogisk konsekvensanalyse av synsfunn - hvilke krav til synsfunksjonen gir for eksempel munnavlesning eller avkoding av tegnspråk?
- Betydningen av god evne til bevegelsespersepsjon for hørselshemmede tegnspråkbrukere. Hva finnes av diagnostiseringsmateriell?
- Bør barn med hørselshemning ha et utvidet tilbud om oppfølging vedrørende synsfunksjon?

7.0 Konklusjon

Problemstillingene i oppgaven var å kartlegge ulike synsavvik i et utvalg barn med hørselshemning ved undersøkelsestidspunktet. Videre ville jeg se om det var en sammenheng mellom synsavvik og grad av hørselstap, og synsavvik og kjente risikofaktorer for utvikling av tilleggsvansker.

Synsavviket i gruppen med barn med hørselshemning er i mange tilfeller større enn i normalpopulasjonen. I denne undersøkelsen er de største avvikene å finne i persepsjon/visuokonstruksjon, refraksjon, strabisme og visus. Andre synsavvik i gruppen er også funnet, men forekomstene er vanskelige å vurdere da det gjelder få barn. Utvalget er lite og muligens ikke helt representativt, slik at det er en usikkerhet i hvor klare konklusjoner som kan trekkes. Det er grunn til å anta at forekomsten av synsavvik i populasjonen kan være større på grunn av seleksjonsskjevhet og i større grad ufullstendig gjennomførte undersøkelser i gruppen med risikofaktorer for tilleggsvansker.

Det er vanskelig å finne undersøkelser som har vurdert persepsjons og/eller visuokonstruksjonsavvik hos barn med hørselshemning. Slik problematikk kan ha betydning i forhold til å kunne nyttiggjøre seg tegnspråk, og dette er derfor et område det bør arbeides videre med.

Selv om omfanget på synsavvik i Husebys utvalg er stor, er det kun en liten gruppe med alvorlige avvik, og disse har også i større grad ulik tilleggsvansker.

Enkelte funn kan være en del av et bilde på Usher syndrom, men uten ERG måling er det ikke mulig å bekrefte Usher syndrom i utvalget. Statistisk sett bør de finnes i materialet, og det er ønskelig å kunne gjenta ERG undersøkelsen.

Vi finner liten grad av sammenheng mellom synsavvik og grad av hørselstap. Den undersøkte gruppen har mange diagnoser i tillegg til hørselshemning. Flere barn i denne gruppen har større grad av synsavvik enn de uten tilleggsvansker.

Etterord

Usher syndrom ble bekreftet ved ERG undersøkelse tatt med nytt utstyr på to av barna i Husebys utvalg. Dette var ikke barn i mistenkt gruppen.

8.0 Litteraturliste

A

Al-Abduljawad K.A., Al-Hussain H.A., Dasugi A.A., Zakzouk S.M, (2005): *Ocular profile among hearing impaired children*

Saudi Med J. Volume: 26, Issue: 5, Date: 06 13, Pages: 738-40

Alexander J (1973): *Ocular abnormalities among congenitally deaf children.*

Canadian Journal of Opthal. 8: 428.

Altman D (1991): *Practical statistics for medical research.*

Chapman & Hall, First edition.

Armitage IM, Burke JP, Buffin JT (1995): *Visual impairment in severe and profound sensorineural deafness.*

Archives of Disease in Childhood 73: 53-56.

Atkinson J (2000): *The Developing Visual Brain.*

Oxford Medical Publications, Oxford University Press

Atkinson J, Braddick O (2007): *Visual and visuokognitive development in children born very prematurely.*

Progress in Brain Research. Volumen 164, Pages 123-149.

B

Bäckman Ö, Inde C (1975): *Synstrening med optikk, et treningsprogram for svaksynte.*

Norges Blindforbund.

Bailly D, Dechoulydelenclove MB, Lauwerier L (2003): *Hearing impairment and psychopathological disorders in children and adolescents. Review of the resent litterature.*

Encephale. Jul-aug;29 (4 Pt 1) :329-37.

Barns hørsel – en veiledning for foreldre (2008)

[http://www.phonak.no/com_028-0283-](http://www.phonak.no/com_028-0283-xx_pediatrics_childrens_hearing_a_guide_for_parents.pdf)

[xx_pediatrics_childrens_hearing_a_guide_for_parents.pdf](http://www.phonak.no/com_028-0283-xx_pediatrics_childrens_hearing_a_guide_for_parents.pdf). [Lesedato 17.2.2008].

Benestad HB, Laake P (2004): *Forskningsmetode i medisin og biofag.*

Gyldendal Akademisk.

Bio Motion Lab (2008)

<http://www.biomotionlab.ca/demos.php>. [Lesedato 12.4.2008].

Bjørndal M (2002): *Ensidige hørselstap.* Vestlandet kompetansesenter

http://www.statped.no/moduler/templates/Module_Overview.aspx?id=25850&epslanguage=NO [Lesedato 13.2.2007].

Blomh  J, Tornquist K (1997): *Visual impairment in Swedish children.*
Acta Ophthalmologica Scandinavia 75; 681-687.

Bois C, Binot MC, Jonqua F, Guillemot G, Br mond-Ginac D (2007): *Visual screening in 3-to 5-year-old preschool children: Maternal and infant welfare wvaluation program in the Haut-de-Seine district, France*
J Fr Ophtalmol. Jun;30(6):570-6.

Brenner LA, Turner KC, M ller RA (2007): *Eye movement and visual search: are there elementary abnormalities in autism?*
J Autism Dev Disord. Aug;37(7):1289-309.

Brinks MV, Murphey WH, Cardwell W, Otos M, Weleber RG (2001): *Ophthalmologic screening of deaf students in Oregon.*
J Pediatr Ophthalmol Strabismus. Volume: 38, Issue: 1, Date: 01 29, Pages: 11-15.

Brown D, Bates E (2005): *A personal view of changes in deaf-blind population, philosophy, and needs Deaf-blind perspectives..*
Spring 2005, volume 12, Issue 3.

Bubbico L, Rosano A, Spagnolo A (2007): *Prevalence of prelingual deafness in Italy.*
Acta Otorhinolaryngol Ital. Feb;27(1):17-21.

Bukentica NA (1970): *Perceptual screening: Toward identification, prediction and prevention of reading disabilities.*
<http://www.springerlink.com/content/u494127073857675/>

C

Carrol FTJ (1961): *Blindness, what it is, what it does and how to live with it.*
Little, Brown & co, Boston.

Ciuffreda KJ, Kapoor N, Rutner D, Suchoff IB, Han ME. Craig S (2007): *Occurence of oculomotor dysfunctions in acquired brain injury: a retrospective analysis.*
Optometry. Apr;78(4):155-61.

D

Dahl H, Olsen BR, Rinvik E (1976): *Menneskets anatomi. Kapittel 21 -22.*
Cappelens forlag AS, Gyldendal akademisk AS.

Dobson V, Quinn GE, Siatkowski RM, Baker JD, Hardy RJ, Reynolds JD, Trese MT, Tung B (1999): *Agreement between gratings acuity at age 1 year and Snellen acuity at age 5,5 years in the preterm child. Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group.*
Invest Ophthalmol Vis Sci. Feb;40(2):496-503.

Dobson V, Quinn GE, Tung B, Palmer EA, Reynolds JD (1995): *Coparison of recognition and gratings acuities in very-low-birth-weight children with and without retinal residua of retinopathy of prematuriy. Cryotherapy for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group.* Invest Ophthalmol Vis Sci Mar;36(3):692-702.

Du JW, Schmidt KL, Bevan JD, Frater KM, Ollett R, Bronwyn H (2005): *Retrospective Analysis and refractive Errors in Children With Vision Impairment*. Optometry and Vision Science, Volume 82(9). September, s.807-816.

Dutton GN, McKillop ECA, Saidkasimova S (2006): *Visual problems as a result of brain damage in children*. Br. J. Ophthalmol. 90;932-933.

Dye MWG, Baril DE, Bavelier D (2007): *Which aspects of visual attention are changed by deafness? The case of the Attention Network Test*. Neuropsychologia Volumen 45, Issue 8, s.1801-1811

E

Ek U (2003): *Den förändrade populasjonen av synsskadede barn*. Synspunkt 2, Tambartun og Huseby Kompetansesenter.

Eksveen B, Jacobsen JF (fra nettet 09.02.08): *Hørsel*. <http://www.google.com/search?q=arv+h%C3%B8rselshemmede+sk%C3%A5dalen>

Elverland H (2002): *Tidlig diagnose av døvhet og alvorlig hørselstap*. Tidsskr. Norsk Lægeforening nr. 22, 122:2194 -7.

Engdahl B, Eskild A (2007): *Birthweight and the risk of childhood sensorineural hearing loss*. Paediatric and Perinatal Epidemiology; 21: 495–500.

Eriksson K, Cronström S (2007): *Att leva med CVI - Central Visual Impairment*. http://www.hi.se/global/Dokument/Syntes/07334-pdf_CVI.pdf [Lesedato 12.12 2007].

F

Fazzi E, Signorini SG, Bova SM, La Piana R, Onde P, Bertone C, Misefari W, Bianchi PE (2007): *Spectrum of visual disorders in children with cerebral visual impairment*. Journal of Child Neurol. Mar;22 (3): 294-301

Feiring E (2004): *Nytt blikk på synsundersøkelser*. Tidsskr. Norsk Lægeforening 124: 70-2.

Finney EM, Dobkins KR (2001) *Visual contrast sensitivity in deaf versus hearing populations: exploring the perceptual consequences of auditory deprivation and experience with a visual language* Cognitive Brain Research, Vol 11, Issue 1, March, p 171-183.

Fortnum HM, Summerfield AQ, Marshall DH, Davis AC, Bamford JM (2001): *Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study*. BMJ. Sep 8;323(7312):536-40.

Fremmedordbok (1978): Berulfsen B, Gundersen D, Kunnskapsforlaget Aschehoug – Gyldendal.

Frostad - Fasting A (2005). *Et liv skal leves, men vi nok om vanskene?*
www.skolenettet.no/nyUpload/20378/Et_liv_skal_leves_AaseFF_Fagdager05.pdf -
[Lesedato 12.12.2008].

G

Gjerstad, L (red), Skjeldal OH, Helseth E, (2003): *Nevrologi og nevrokirurgi. Fra barn til voksen*. Vett & Viten A/S.

Gottlieb DD (1985): *Incidence of visual disorders in a selected population of hearing impaired students*.

J Am Optom Assoc. Volume: 56, Issue: 4, Date: 06 13, s: 292-6.

Grönlund M, Andersson S, Aring E, Hård A-L, Hellström A (2006): *Ophthalmological findings in a sample of Swedish children aged 4-15 years*.

Acta Ophthalmol. Scand. 84: 169-176.

Guy R, Nicholson J, Pannu SS, Holden R (2003): *A clinical evaluation and ophthalmic assessment in children with sensory-neural deafness*.

Child:Care, Health & Development, 29, 5, 377 -384.

H

Hanioglu-Kargi S, Koksai M, Tomac S, Ugurbas SH, Alpay A (2003): *Ophthalmologic abnormalities in children from a Turkish school for the deaf*.

The Turkish Journal of pediatrics, Vol 45, nr.1 s 39-42.

Harris M, Chasin J (2005): *Visual attention in deaf and hearing infants; the role of auditory cues*.

Journal of Child Psychology and Psychiatry 46:10, pp 1116-1123.

Hartong DT, Berson E, Log Dryja TP (2006): *Retinitis pigmentosa*. The Lancet, Volume 368, Issue 9549, 18 november -24 november, pages 1795-1809.

Hatt SR, Mohny BG, Leske DA, Holmes JM (2008): *Variability of stereoacuity in intermittent exotropia*

Am J Ophthalmol. Mar;145(3):556-561. Epub 2008 Jan 16.

Hatton DD, Schwietz E, Boyer B, Rychwalski P (2007): *Babies Count: The national registry for children with visual impairments, birth to 3 years*.

Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus. Vol. 11, Issue 4, August, pages 351 -355.

Helgesen S, Frøyland K, Gudmundset H, Lien I, Lossius S (2007): *Barn med APD (Auditory processing disorder)*.

Tidsskriftet for Norsk Logopedilag 2.

Helgor S (2003): *Døvblindhet 5*.

Revidert mai 2004.

www.skolenettet.no/nyUpload/Moduler/Statped/Enheter/Moller/filer/5%20Dovblindhet.pdf [Lesedato 8.5.2007].

Holte L, Prickett JG, van Dyke DC, Olson RJ, Lubrica P, Knutson CL, Knutson JF, Brennan S (2006): *Issues in the evaluation of infants and young children who are suspected of or who are deaf-blind*.

Infants & young children, Volume 19 (3). July/September p. 213-227.

Hou R, Burden SK, Hoyt Creig S, Good WV (1999): *Chronic cortical visual impairment in children: aetology, prognosis, and associated neurological deficits*".

Br. J. Ophthalmol 83:670-675 (June).

Hyverinen L (1995 -1996): *Vision Testing Manual*.

Precisicion Vision, Catalog number 2803.

Hård A-L, Niklasson A, Svensson E, Hellstrøm A (2000): *Visual function in school-aged children born before 29 weeks of gestation: a population-based study*.

Developmental Medicine& Child Neurology 42: 100-105.

Hård A-L, Sjödel L, Borres MP, Zetterberg I, Söstrand J (2002): *Preschool vision screening in a Swedish city region: results after alteration of criteria for referral to eye clinics*.

Acta Ophthalmol. Scand. 80: 608 – 611.

J

Jacobsen N, Jensen H, Goldschmidt E (2007): *Prevalence of myopia in Danish conscripts*.

Acta Ophthalmologica Scandinavica, Volume 85 issue 2 page 165-170.

Jacobson L, Ek U, Fernell E, Flodmark O, Broberger U (1996): *Visual impairment in preterm children with periventricular leukomalasia – visual, cognitive and neuropaediatric characteristics related to cerebral imaging*.

Developmental medicine and child neurology, 38, 724-735.

Jacobson L, Flodmark O, Martin L (2006). *Visual field defects in prematurely born patients with white matter damage og immaturity: a multiple-case study*.

Acta Ophthalmol Scand. Jun;84(3):357-62.

Janssen CGC, van Ramshorst T, Deen L (2006): *Visual impairments in people with severe and profound multiple disabilities: an inventory of visual functioning*.

Journal of Intellectual Disability Research Blackwell Sience Publishers 506470-475.

Jiang ZD, Brosi DM, Wilkinson AR (2001): *Hearing impairment in very low birth weight babies detected at term by brainstem auditory evoked responses*.

Acta Paediatr. Dec;90(12):1411-5.

Johnson DD, Snell KB (1986). *Effect of distance visual acuity problems on the speechreading performance of hearing-impaired adults* Journal of the Academy of Rehabilitative Audiology 19: 42-5.

Johnstone O (1980): *Ill health and developmental delays in Adelaide four-year-old children.*
Aust. Paediatr J.16:248-254.

K

Kaldestad RH, Wingaard L, Hansen TWR (2002): *Screening for medfødt hørselstap - en pilotstudie.* Tidsskr Nor Lægeforen 122: 2190-3.

Kasman-Kellner B, Ruprecht KW (2000): *Vision Screening survey of all children starting primary school in 1998 in the Federal State and Saarland, Germany.* Strabismus, Vol. 8, No. 3, 2001-2007.

Kiese-Himmel C (2002): *Unilateral sensorineural hearing impairment in childhood: analysis of 31 consecutive cases.*
Int J Audiol. Jan; 41(1):57-63.

Kimberling W, Lindenmuth A (2006): *The Usher syndromes.*
Hearing, vol 27, number 3, s. 182-192.

Kinge B, Middefart A, Jacobsen G (1998): *Refractive errors among young adults and university students in Norway.*
Acta Ophthalmologica Scandinavica 76:692-695.

Kofoed-Nielsen B, Andersen SES (2007): *Forstyrrelse i bearbejdning af auditive impulser fra ørerne: auditory processing disorder.*
Ugeskr Læger 169(18):1663.

Kombinert syns- og hørselshemmet (2008): Foreningen Norges døvblinde.
<http://home.online.no/~fndbadm/ksh.htm>

Kvarnström G, Jakobsson P, Lennerstrand G (1998): *Screening for visual and ocular disorders in children, evaluation of the system in Sweden.*
Acta Pædiatr 87; 1173-9.

Kvarnström G, Jakobsson P, Lennerstrand G (2001): *Visual screening of Swedish children: An ophthalmological evaluation.*
Acta Ophthalmologica Scandinavica. 79(3):240-244.

Kvæerner KJ, Arnesen AR (1994): *Scandinavian audiology: Hearing impairment in Oslo born children 1989-91*
Scandinavian Audiology, VOL:23, s. 233-9.

L

Laatikainen L, Erkkilä H (1980): *Refractive errors and other ocular findings in school children.*
Acta ophthalmologica Vol 58.

Lea-Test Ltd. (2008)

<http://www.lea-test.fi/index.html> [Lesedato 18.11.2008].

Leguire LE, Fillman RD, Fishman DR, Bremer DL, Rogers GL (1992): *A Prospective Study of Ocular Abnormalities in Hearing Impaired and Deaf Students*.
ENT Journal Vol. 71, nr 12, s. 643 – 651

Lieu JEC (2004): *Speech-Language and Educational Consequences of Unilateral Hearing Loss in Children*.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 130:524-530.

Loundon N, Denoyelle F, Garabedian EN, Roger G, Marlin S, Busquet D, Renaud F (2003): *Usher syndrome and cochlear implantation*.
Otol Neurotol. Volume: 24, Issue: 2, Pages: 216-219.

Lowery RS, Atkinson D, Lambert SR (2006): *Cryptic cerebral visual impairment in children*
British Journal of Ophthalmology ;90:960-963.

M

Mehl AL, Thomson V (2002): *The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening*.
Pediatrics, Jan;109 (1) :E7.

Mervis CA, Boyle C, Yeargin-Allsopp M (2002): *Prevalence and selected characteristics of childhood vision impairment*.
Developmental Medicine & Child Neurology 44: 538-541

Mets MB, Young NM, Pass A, Lasky JB (2000): *Early diagnosis of Usher syndrome in children*.
Trans Am Ophthalmol Soc. 98: 237–245.
Millodot M (2004): *Dictionary of optometry and visual science*.
Butterworth- Heinemann, Elsevier Limited.

Muir LJ, Richardson IEG (2005): *Perception of sign language and its application to visual communications for deaf people*.
The Journal of Deaf Studies and Deaf Education 10(4):390-401

Möller C (2004): *Usher syndrom*.
Forelesning Nordisk Utdannelsessenter (NUD) mars.

Möller C (2008): *Personlig meddelelse* 10.10.2008.

N

Nationalencyklopedins Internettjänst (2008).
http://www.ne.se/jsp/search/search.jsp?h_search_mode=simple&h_advanced_search_h=false&t_word=neglect&btn_search=S%F6k+i+NE [Lesedato 28.08.2008].

Nettverk for miljølære (2008)

<http://www.nilu.no/nml/index.cfm?veiledning=1796&aktivitet=1734>[Lesedato 7.3.2008].

Neumann D, Spezio ML, Piven J, Adolphs R (2006): *Looking you in the mouth: abnormal gaze in autism resulting from impaired top-down modulation of visual attention.*

Social Cognitive and Affective Neuroscience 1(3):194-202.

Nikolopoulos TP, Lioumi D, Stamaki S, O'Donoghue GM (2006): *Evidence-based overview of ophthalmic disorders in deaf children: a literature update.*

Otol Neurotol. Volume: 27, Issue: 2Suppl1, Date: 02 02, Pages: S1-24, discussion S20.

Nordiska nämnden för handikappfrågor. *Bättre livsvillkor för dövblinda i Norden.* (1980) Bromma.

Nordiskt Ledarforum i Reykjavik (2007): *Nordisk definition av dövblindhet.*

epi.vgregion.se/upload/Handikappförvaltningen/Dövblindteamet/Nordisk%20definition%20av%20dövblindhet.pdf. [Lesedato 1.2.2008].

Norges Blindeforbund (2008): *En orientering om øyesykdommen retinitis pigmentosa.*

<http://www.blindeforbundet.no/nbf/publikasjoner/brosjyrer/oyesykdommer/RP.htm> [Lesedato 28.1.2008].

North-Matthiassen C, Singh SA (2007): *The hearing profile among learners in schools in the Western Cape, South Africa.*

Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 71(1):113-8.

Norsk Øyelegeforening (2008) <http://www.brillehuset-molde.no/strabisme.htm>

[Lesedato 13.12.2008].

Ny nordisk lærebok i oftalmologi (1993): Kap. 3, 4, 5, 15 og 22. Ehlers N, Forsius H, Tengroth B. Bertelsen T, (red)

John Griegs Produksjon, Bergen.

NYT (2007). Videncenteret for døvblinde nr. 2.

O

Oftalmologi, Nordisk lærebok og atlas (2004): kap. 5, 6, 16 og 24. Bek T, Bertelsen T, Ehlers N, Fagerholm P, Høvdig G (red) Studia www.studia.no.

Ofte SH, Frøyland K, Gudmundseth H, Lien I, Lossius S (2007): *Barn med APD (auditory processing disorder).*

Norsk logopedilag 2.

Ohlsson J, Villarreal G, Sjöström A, Abrahamsson M, Sjöstrand J (2001): *Visual acuity, residual amblyopia and ocular pathology in a screened population of 12-13-year-old children in Sweden.*

Acta Ophthalmol. Scand. 79: 589-595.

Olesen BR, Jansbøl K (2005): *Erfaringer fra mennesker med døvblindhet, et nordisk prosjekt.*
VidensCentret for DøvBlindBlevne.

Olsen DØ (2005): *Ett av fem barn ser dårlig.*
<http://www.newswire.no/?melding=7544&adv=1&side=20&kunde=463&left=2&right=1> [Lesedato 10.02.2008].

P

Pakarinen L, Tuppurainen K, Laippala P, Mäntyjärvi M, Puhakka H (1996):
The ophthalmological course of Usher syndrome type III.
International Ophthalmology 19: 307-311

Parving A, Hauch A-M, Christensen B (2003): *Høretab hos børn – epidemiologi, identifikasjon og årsager gjennom 30 år.*
Ugeskrift Læger 165/6, februar.

Pasienthåndboka (2008)
<http://www.pasienthandboka.no/default.asp?mode=document&documentid=1475808>. [Lesedato 10.11.2008].

Perrot S, Dodds L, Vincer M (2003): *A population- based study of prognostic factors related to major disability in very preterm survivors.*
Journal of Perinatology 23:111-116.

Polit DF, Beck CT (2004): *Nursing research, principles and methods, seventh edition part 3.*
Lippincott, Williams & Wilkins.

Powell C, Wedner S, Hatt S (2007): *Vision screening for correctable visual acuity deficits in school- age children and adolescents (Review).*
The Cochrane Library Issue 2. <http://www.thecochranelibrary.com>. [Lesedato 3.12.2007].

R

Raising deaf kids (2003): *Unilateral hearing loss.*
<http://www.raisingdeafkids.org/hearingloss/types/unilateral.jsp> [Lesedato 14.5 2007].

Regenbogen L, Godel V (1985): *Ocular Deficiencies in Deaf Children.*
Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. Vol. 22, nr 6 s 231-233.

Repka MX (2002): *Ophthalmological problems of the premature infant.*
Ment Retard Dev disabil Res Rev. 8(4):249-57.

S

Sadeghi M (2005): *Usher syndrome, Prevalence and Pheno-genotype correlations.*
Göteborg University, Sweden.

Siem G (2008): *Personlig meddelelse.* Ansatt på Rikshospitalet, audiologisk avd.

Små barn med hørselstap, Informasjonsperm til foreldre (2006). Utarbeidet av Møller kompetansesenter og St. Olavs hospital.
<http://www.google.com/search?q=ensidige+h%C3%B8rselstap%2C+%C3%A5rsaker>
[Lesedato 22.4.2008].

Sosial- og helsedirektoratet (2006): *Nasjonale faglige retningslinjer 15-1235, Retningslinjer for undersøkelse av syn, hørsel og språk hos barn.*
http://www.shdir.no/portal/page?_pageid=134,67714&_dad=portal&_schema=PORTAL&navigation1_parentItemId=1046&navigation2_parentItemId=1046&navigation2_selectedItemId=1048&_piref134_67721_134_67714_67714.sectionId=&_piref134_67727_134_67714_67714.artSectionId=2492&_piref134_67727_134_67714_67714.articleId=52369 [Lesedato 5.3.2007].

Spetalen S (2004): *Synsvansker hos Lars og andre barn med cerebrale synsvansker (CVI).*
[http://www.skolenettet.no/nyUpload/30739/SigmundS_Fagdag04_CVI.ppt#265,2,Lysbilde 2](http://www.skolenettet.no/nyUpload/30739/SigmundS_Fagdag04_CVI.ppt#265,2,Lysbilde%202) [Lesedato 9.2.2008].

Statens helsetilsyn (2000): *Veileder i habilitering og rehabilitering for mennesker med synstap og hørselstap.*
IK – 2715, Oslo, juli
http://www.shdir.no/vp/multimedia/archive/00000/IS-2715_927a.pdf [Lesedato 13.10.2007].

Statens helsetilsyn (2002): *Arbeidsgrupperapport vedrørende retningslinjer for undersøkelse av hørsel hos barn*

Statistisk sentralbyrå (2006): *Befolkningsvekst.*
http://www.ssb.no/emner/02/barn_og_unge/2006/tabeller/befolkning/bef0003.html
[Lesedato 1.9.2007].

Statlig spesialpedagogisk støttesystem (2008): *Om statped.*
http://www.statped.no/moduler/templates/Module_Overview.aspx?id=13539&epslanguage=NO [Lesedato 15.06.2008].

Sundelin C, Vuille JC (1975). *Health screening of four year olds in a Swedish county.*
Acta Paediatr Scand ;64:801

Sunnanå-utvalget (2000): *Å høre eller ikke høre. Rapport fra arbeidsgruppe til å utrede framtidig organisering, dimensjonering, lokalisering og finansiering av det Statlige spesialpedagogiske støttesystemet for hørselshemmede Vedlegg 5.*
odin.dep.no/ufd/norsk/publ/rapporter/014061-220004/index-dok000-b-f-a.html
[Lesedato 29.3.2008].

Synsundersøkelser på helsestasjoner og i skolehelsetjenesten. Arbeidsgrupperapport vedrørende utarbeidelse av retningslinjer for synsundersøkelser hos barn (2002): Helsedirektoratet.
http://www.legeforeningen.no/asset/25302/2/25302_2.pdf [Lesedato 12.11.2007].

U

Ullrich D (2002): *Might the cooperation with neuropsychiatrists improve the treatment of hearing impaired children: retrospective analysis of a small group of children with hearing aids.*

Laryngorhinotologie. Aug;81(8):558-64.

V

Van den Broek, EGC. Janssen CGC, van Ramshorst T, Deen L (2006): *Visual impairment in people with severe and profound multiple disabilities: an inventory of visual functioning.*

Journal of Intellectual Disability Research Blackwell Science Publishers 50(6):470-475, June.

Vision care for deaf children. Guidelines for professionals working with all deaf children (2004).

SENSE, The National deaf children's society

Vohr B (2003): *Overview: Infants and Children With Hearing Loss –Part I.*

Mental retardation and developmental disabilities research reviews 9: 62-64.

W

W.H.O. Prevention of Blindness & Deafness (2003):

Consultation on development of standards for characterization of vision loss and visual functioning. WHO/PBL/03.91

http://whqlibdoc.who.int/hq/2003/WHO_PBL_03.91.pdf. [Lesedato 3.5.2007].

Warburg M (2004): *Overvågning af synet hos udviklingshæmmede.*

Ugeskrift Læger 166(03):178.

Wikipedia -<http://no.wikipedia.org/wiki/H%C3%B8rselstap>. [Lesedato 08.12.2008].

Z

Zubcov AA, Rossillion BM, Kacer B, Stark N, Schlosser R, Vanselow K (2002): *Predictive value of teller Acuity Card Test (TACT) and comparison of recognition and grating acuities in premature children with and without residual Retinopathy of Prematurity (ROP).*

Klin Monatsbl. Augenheilkd. Oct;(219 (10):722-7.

Ordliste

Adaptasjon - tilpassning (Fremmedordbok 1978)

APD (Auditory Processing Disorders) - vansker med tolkning av lyd (Kofoed-Nielsen 2007)

Akkommodasjon - øyets evne til å innstille seg på forskjellige synsavstander (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Albinismus - arvelig mangel på pigment (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Amaurose - total blindhet av ett øye, manglende lyssans (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Ametropia - fellesbetegnelse på brytningsfeil (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Amblyopia - nedsatt syn uten påviselige anatomiske forandringer (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Anisometropia - forskjellig brytning i de to øynene (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Anoxia - oksygenmangel i vev eller organ (Nationalencyklopedins Internettjenst 2008)

Astigmatisme - brytningsfeil som oftest skyldes uregelmessig krumning av hornhinnen (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Atropin - et medikament som blokkerer parasympatisk innervasjon, utvider pupillen og lammer akkommodasjonsevnen (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Auditiv Nevropati – se APD

Auditiv Prosessing Disorder (APD) – forstyrrelser i en eller flere av de auditive prosesser som er ansvarlig for oppfattelse av lyd (Kofoed-Nielsen og Andersen 2007)

Binokulær - samtidig bruk av de to øynene for å se på samme ting (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

CI – cochlea-implantater består av en mikrofon, en taleprosessor, en overføringsspiral (coil) og utstyr som er operert inn i øret (Pasienthåndboka 2008)

CVI (cerebral visual impairment) – medfødd eller tidlig forvärvad skada i det primäre synssystem (Ek 2003)

Dioptri - måleenhet til angivelser av den brytende kraft i linser (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Dystrofi - degenerasjon - benämning på en långsamt fortskridande undergång av vävnad, vanligen en följd av att vävnadsceller dör (Nationalencyklopedins Internettjenst 2008)

Emmetropi - den refraksjonstilstand hvor parallelle stråler samles på netthinne når øyet er uakkomodert i motsetning til ved myopia og hypermetropi (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Esotropi - manifest konvergent skjeling (Synsundersøkelser 2002)

Eksotropi - manifest divergent skjeling (Synsundersøkelser 2002)

Fenotyp – en organismes synlige egenskaper som resultat av både arv og miljøpåvirkning (Fremmedordbok 1978)

Genotyp – arveanlegg nedlagt i individets indre (Fremmedordbok 1978)

Glaucom - grønn stær, oftest forbundet med høyt trykk (Synsundersøkelser 2002)

Hyperopia - hypermetropia, langsynthet, de parallelle strålene samles i et punkt bak netthinne når øye et i akkommodasjonshvile (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Hypoplasi - mangelfull utvikling av en vevsstruktur, et organ eller en organdel slik at normal størrelse ikke oppnås (Nationalencyklopedins Internettjenst 2008)

Kognisjon – psykisk prosess som har å gjøre med tenkning og bevissthet (Fremmedordbok 1978)

Konduktivt hørselstap - problem med overføringen fra lyden mellom atmosfæren og sneglehuset. <http://no.wikipedia.org/wiki/H%C3%B8rselstap>

Konvergens - øynenes samlebevegelse mot et punkt på nært hold (Synsundersøkelser 2002)

Mekanisk hørselstap, se konduktivt

Monoculær - syn med ett øye (Nationalencyklopedins Internettjenst 2008)

Motilitet – biologisk term for bevegelsesevne (Nationalencyklopedins Internettjenst 2008)

Myopia - nærsynthet, en refraksjonsfeil hvor parallelle stråler samles foran netthinnen når øyet er i akkommodasjonshvile (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Neglect - medisinsk term som markerer at en person ikke er bevisst en defekt funksjon, for eksempel en halvsidig lammelse eller synsfeltdefekt etter et hjerneinfarkt (Nationalencyklopedins Internettjenst 2008)

Nystagmus - ufrivillige uregelmessige eller rytmiske bevegelser av øyet - ofte medfødt eller utviklet av redusert syn i tidligbarndom (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Oftalmolog – lege med spesialisering i øyesykdommer (Synsundersøkelser 2002)

Persepsjon - den grunnleggende funksjon som gjør at individer holder seg informert om relevante aspekter av sin omgivelse og sin egen relasjon till disse (Fremmedordbok 1978)

PVL - Periventriculær leukomalasi (Jacobson 1996)

Refraksjon – øyets brytningstilstand, styrken som må til for å få parallelle stråler til å samles på netthinna (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Retina – netthinnen (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Retinitis Pigmentosa (RP) - arvet øyelidelse med gradvis inntredende degenerasjon av retina og opphopning av pigment i øyebunnen (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Retinopathy of Prematurity (ROP) – sykdom ved vaskulær og fibrøs profilering inne i øyet hos for tidlig fødte (Oftalmologi 2004)

Rubella - røde hunder – virussykdom (Nationalencyklopedins Internettjenst 2008)

Sensorineurale hørselstap:–Skade/sykdom i det indre øre, hørselnerven eller sentralnervesystemet.

Snellens tavle - synstavle angitt av Snellen (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Stereopsis-dybdesyn (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Stereosyn- se stereopsis

Strabisme – skjeling, tilstand hvor de to øynes synsakser ikke peker mot det samme punkt (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Synsfelt- den del av rommet som kan sees når øyet eller øynene holdes i ro (Ny nordisk lærebok i oftalmologi 1993)

Usher syndrom – medfødt bilateral hørselshemning og synshemning (RP) som gir døvblindhet

Visus – synssyrke (Synsundersøkelser 2002)



UNIVERSITETET I OSLO

DET MEDISINSKE FAKULTET

Overlege Sigmund Spetalen
Husebye kompetansesenter
Gamle Hovseterv. 3
0768 Oslo

Regional komité for medisinsk forskningsetikk
Sør- Norge (REK Sør)
Postboks 1130 Blindern
NO-0318 Oslo

Telefon: 228 44 666

Telefaks: 228 44 661

E-post: rek-2@medisin.uio.no

Nettadresse: www.etikkom.no

Dato: 20.04.2005

Deres ref.:

Vår ref.: S-05098

S-05098 Synsscreening av barn med medfødt hørselshemming

Komiteen behandlet prosjektet i sitt møte torsdag 14.04.05.

Komiteen har ingen merknader til prosjektsøknaden.

Komiteen har følgende merknader til informasjonsskriv:

1. "Forespørsel om deltagelse i forskningsprosjekt" og eventuelt prosjektets tittel bør være hovedoverskriften på informasjonsskrivene
2. Informasjonsskrivene bør kunne samordnes til ett skriv samt forenkles språklig.
3. Fjerde avsnitt: Setningen "Vi håper familier som mottar denne informasjonen er positive til deltagelse i undersøkelsen" bes fjernet da den kan virke ledende.
4. Nei-alternativet på samtykkeerklæringen bes fjernet da man ikke skal behøve å aktivt tilkjennegi at man ikke vil delta i studien.
5. Informasjonen i samtykkeerklæringen bør flyttes til informasjonsskrivet
6. Det foreligger sannsynligvis feil ved bruk av uttrykket "anonymisering". Det er tale om "avidentifisering" da prosjektleder kan identifisere den enkelte deltaker ved hjelp av en kodenøkkel.

Vedtak:

"Komiteen ber om at det innsendes revidert pasientinformasjon og samtykkeerklæring. Forutsatt tilfredsstillende tilbakemelding, vil komiteen tilrå at prosjektet gjennomføres. Komiteens leder og sekretær tar stilling til dette ved mottatt svar."

Med vennlig hilsen

Sigurd Nitter-Hauge
Professor dr.med.
Leder

Tone Haug
Rådgiver
Sekretær



Datatilsynet

Vedlegg 2

Huseby Kompetansesenter
v/senterleder
Gml Hovsetervei 3
0768 OSLO

Deres ref.

Vår ref. (bes oppgitt ved svar)
KBK/mba

Dato
15.03.2005

**KVITTERING FOR MOTTATT MELDING I HENHOLD TIL
PERSONOPPLYSNINGSLOVEN § 31**

I overensstemmelse med personopplysningsloven § 31, 2.ledd, 2. punktum, gis med dette kvittering for mottak av en melding om behandling av personopplysninger datert 03.03.2005

Datatilsynets referansenummer på meldingen er: 16876

Vi gjør oppmerksom på at denne kvittering bare er en bekreftelse på at Datatilsynet har mottatt meldingen. Kvitteringen er ikke et uttrykk for at Datatilsynet har vurdert om behandlingen av personopplysninger tilfredsstiller kravene i personopplysningsloven. Den behandlingsansvarlige er selv ansvarlig for at disse kravene er oppfylt.

Den innmeldte behandling av personopplysninger kan igangsettes eller fortsette ved mottak av denne kvittering.

Datatilsynet gjør oppmerksom på at den behandlingsansvarlige må sende ny melding i henhold til personopplysningsloven § 31 tredje ledd. Bestemmelsen har følgende ordlyd:

"Ny melding må gis før behandling som går ut over den rammen for behandling som er angitt i medhold av § 32. Selv om det ikke har skjedd endringer, skal det gis ny melding tre år etter at forrige melding ble gitt".

Meldingens innhold vil være offentlig tilgjengelig, i overensstemmelse med personopplysningsloven § 42 annet ledd nr 1. Meldingen finnes på denne adresse:
<http://www.datatilsynet.no/oppslag>

Med hilsen

Knut-Brede Kaspersen (e f) (sign)
avdelingsdirektør

STATPED HUS	
Dato:	16 MAR 2005
Saksnr.:	2005/ 000832
Arkivkode:	005 Sb.: AaFFa

Postadresse:
Postboks 8177 Dep
0034 OSLO

Kontoradresse:
Tollbugt 3

Telefon:
22 39 69 00

Telefaks:
22 42 23 50

Org.nr:
974 761 467

Hjemmeside:
www.datatilsynet.no

S. Tor
Tverrfagl.



Informasjon om syns-screening av hørselshemmede barn

Bakgrunn

Huseby kompetansesenter har fått i oppdrag fra sentral koordinerende instans for kombinerte sansetap om å foreta en syns-screening blant barn med hørselshemming. Formålet er å avdekke synsproblemer som kan påvirke barnas muligheter for kommunikasjon, tilgang til informasjon og orientering i omgivelsene nå eller senere i livet. Formålet er videre å formidle kontakt til fagmiljøer som kan gi barna og deres personlige og profesjonelle nettverk kunnskap om problematikken hørselshemming i kombinasjon med synshemming og om kompenserende strategier som kan opprettholde en så god funksjon som mulig i alle situasjoner og livsfaser.

Kombinerte sansetap

Erfaringsvis er det en overrepresentasjon av barn med synsproblematikk i denne gruppen. I noen undersøkelser er det funnet synsproblematikk av svært ulik grad i opp til 40 % av gruppen. Vi vet også at det er mellom 40 – 50 syndromer som berører både syn og hørsel. I gruppen barn med medfødt hørselshemming kan også en liten del ha alvorlige synsdiagnoser som utvikles etter hvert. 5% av alle hørselshemmede fødte har Usher syndrom. Dette medfører øyesykdommen Retinitis pigmentosa (RP) som medfører gradvis dårligere syn. Forskningsmateriale fra et nordisk prosjekt nevner et eksempel hvor barn med Usher opplever annerledeshet ved f.eks nattblindhet som viser seg i lek i forhold til lekekamerater. Uten innsikt i hvorfor de er annerledes har ikke barnet redskaper til å begripe sin situasjon og skape mening i sin tilværelse. Det kan da oppstå usikkerhet og utilstrekkelighet. Det er mange eksempler på at barn og unge kan ha frustrasjoner på grunn av manglende viten om konsekvenser av sin øyensykdom. Undersøkelser viser også at de fleste med denne diagnosen ville hatt informasjon om den på et tidlig stadium. I ung alder er gruppen sterkt underdiagnostisert i Norge, og det er grunnlag for en fokusert innsats overfor den.

Huseby kompetansesenter

Huseby kompetansesenter er en del av det statlige spesialpedagogiske støttesystemet, med spesielt ansvar for synshemmede i sin region og har et landsdekkende ansvar i forhold til døvblinde og syn. Det er to synspedagogiske sentre i Norge, Tambartun i Sør Trøndelag og Huseby i Oslo. Disse dekker til sammen landet. Sentrene skal gi tilbud om utredning av synsfunksjon, oppfølging av synshemmede, gi opplæring til pedagogisk personalet rundt brukere fra 0 – 100 år, hvis kommunen selv ikke har kompetanse på dette. Det er tverrfaglig sammensatt faggrupper som arbeider ved sentrene. På Huseby er det øyeleger, optometrist, synspedagoger, spesialpsykologer, sosionomer, ergoterapeuter og fysioterapeut. Det er også pedagoger som har andre spesialiseringer enn syn. Sentrene har ansvar for læremiddelproduksjon for elever i grunn og videregående skole. Hvert fylke har tilknyttet synspedagoger med kontorplassering i de ulike fylkene. Disse er også ansatt ved kompetansesentrene. Huseby og Skådalen er tilknyttet døvblindenettverket i Norge. I forhold til gruppen spesifikke behov innenfor syn og hørsel.



Prøveprosjekt – et samarbeide mellom flere instanser

For å nå målgruppen i denne undersøkelsen samarbeider vi med Skådalen kompetansesenter for hørselshemmede. Skådalen har også et regionalt ansvar for døvblinde. I alt finnes 4 regionsentre for døvblinde. Huseby og Skådalen har nasjonale oppgaver. Vi har valgt ut noen fylker som område for et prøveprosjekt for syns-screening av hørselshemmede i alderen 0 – 8 år. De som deltar i undersøkelsen vil få en grundig tverrfaglig synsundersøkelse hos øyelege, optiker og synspedagog ved Huseby Kompetansesenter. De som blir diagnostisert som synshemmet vil også få et tilbud om oppfølging i samarbeid med Skådalen.

Hvilke synsproblemer ser vi etter

Hørselshemmede er svært avhengige av sitt syn for å få en optimal kommunikasjon. De har stor støtte av munnnavlesning i kommunikasjonen og bruker synet for å kompensere for hørselstapet også på de fleste områder i dagliglivet.

For disse barna er det svært viktig å oppdage et eventuelt synsproblem i tidlig alder for å få riktige hjelpemidler, lære å kunne kompensere for synsvanskene og for å ivareta optimale utviklingsmuligheter. Flere undersøkelser viser også at personer med kombinerte syn/hørselshemninger selv ønsker at synshemmingen skulle vært oppdaget tidlig.

I en undersøkelse foretatt i Israel ble 150 hørselshemmede barn undersøkt også synsmessig. Mer enn 40% av barna hadde synsvansker, dvs. at det hos de hørselshemmede barna var mer enn 2 ½ gang så hyppig med synsvansker som hos normalt hørende barn.

En fant brytningsfeil hos 27%, strabisme (skjeling), hyperopi med akkomodasjonsvansker og astigmatisme som tilsa bruk av optiske hjelpemidler og briller hos et stort antall barn. 4 barn hadde medfødt grå stær og et lite antall barn hadde mer sjeldne type synsvansker. Ti barn hadde syn-/hørselssproblemer som en gjerne forbinder med mer komplekse syndromer, hvorav 3 barn hadde Usher syndrom med kombinasjonen hørsels- og synshemming som vi definerer som døvblindhet.

Hvilken hjelp finnes hvis det blir oppdaget synsvansker

Tiltakskjede- hvor kan vi få hjelp hvis synsproblemer oppdages er avhengig av synsproblemene art. Vi vil henvise videre slik at usikkerhet evt funn så langt som mulig blir avkrefte eller bekrefte.

Døvblinde - rettigheter - tiltak

Hvis det viser seg å foreligge en synsfunksjonsnedsettelse, vil barnet bli vurdert om det kommer inn under gruppen døvblinde. Norge har et nasjonalt tverrfaglig diagnostiseringsteam som består av medisiner (hørsel, syn, nevrologi, genetikk), syn og audiopedagoger og psykologspesialist kan være aktuelt å henvise videre til.

Til dere som leser denne informasjonen

Vi håper familier som mottar denne informasjonen er positive til deltagelse i undersøkelsen. Undersøkelsen er kostnadsfri og foretas på Huseby kompetansesenter for synshemmede.

Postadresse:

Gamle Hovsetervei 3
N-0768 OSLO
Organisasjonsnr. : 974 76 27 73

Besøksadresse:

Gamle Hovsetervei 3
<http://www.statped.no/huseby>
Bankkonto: 7694 05 06251

Telefon:

22 02 95 00
22 13 90 14 (bildetelefon)
e-post: huseby@statped.no

Telefaks:

22 92 15 90



Huseby kompetansesenter
Statlig spesialpedagogisk støttesystem

Vedlegg 3b

Reise og opphold på billigst måte vil bli dekket. Undersøkelsene blir gjennomført i løpet av våren og høsten 2005.

For ytterligere opplysning om prosjektet kontakt Aase Frostad Fasting 22 02 96 71
aase.frostad.fasting@statped.no eller Sissel Torgersen 22 02 96 26,
sissel.torgersen@statped.no



Informasjon om syns-screening av hørselshemmede barn

Huseby kompetansesenter har fått i oppdrag fra Sentral Koordinerende Instans for kombinerte sansetap om å foreta en syns-screening av barn med medfødt hørselshemning. Dette gjøres i samarbeid med Skådalen kompetansesenter. Erfaringsvis er det en overrepresentasjon av barn med synsproblematikk i denne gruppen.

Hørselshemmede er svært avhengige av sitt syn for å få en optimal kommunikasjon. De har stor støtte av munnnavlesning i kommunikasjonen og bruker synet for å kompensere for hørselstapet også i andre deler av dagliglivet.

I gruppen barn med medfødt hørselshemning kan også en liten del ha alvorlige synsdiagnoser som utvikles etter hvert. For disse barna er det svært viktig å oppdage dette i tidlig alder for å kunne kompensere og ivareta optimale utviklingsmuligheter. Undersøkelser viser også at personer med kombinerte syn/hørselshemninger selv ønsker at synshemmingen skulle vært oppdaget tidlig.

Vi har valgt ut noen fylker som område for et prøveprosjekt for syns-screening av hørselshemmede i alderen 0 – 8 år. De som deltar i undersøkelsen vil få en omfattende synsundersøkelse hos øyelege ved Huseby kompetansesenter. Ved behov vil et tilbud om oppfølging bli gitt.

Vi håper familier som mottar denne informasjonen er positive til deltagelse i undersøkelsen. Undersøkelsen er kostnadsfri og foretas på Huseby kompetansesenter. Reise og opphold på billigste måte blir dekket. Vi ber om at du/dere returnerer vedlagt svarbrev innen 2 uker.

For ytterligere opplysning om prosjektet kontakt Aase Frostad Fasting 22 02 96 71
aase.frostad.fasting@statped.no eller Sissel Torgersen 22 02 96 26,
sissel.torgersen@statped.no

Vennlig hilsen

Knut Ramberg
Senterleder
Huseby kompetansesenter

Bitten Haavik Ikdahl
Senterleder
Skådalen kompetansesenter



Huseby kompetansesenter
Statlig spesialpedagogisk støttesystem

Vedlegg 5

Huseby kompetansesenter
”Syns-screening av hørselshemmede”
Gml. Hovseter v 3
0768 Oslo

Vår dato:

Vår referanse:

Deres dato:

Deres referanse:

Saksbehandler:

Deltagelse i syns-screening for hørselshemmede barn

Vi har mottatt forespørsel om deltagelse i en undersøkelse av synsfunksjonen for vår datter/sønn.

Navn.....Født.....

Adr.

- ☐ Ønsker å få gjennomført en synsundersøkelse på Huseby kompetansesenter
- ☐ Ønsker ikke å få gjennomført en synsundersøkelse på Huseby kompetansesenter
- ☐ Jeg/vi er informert om hva undersøkelsene går ut på og at ett av siktemålene med undersøkelsene er å samle data som i anonymisert form kan bearbeides forskningsmessig
- ☐ Jeg/vi er kjent med at jeg/vi kan trekke oss fra undersøkelsen på et hvilket som helst tidspunkt

Dato:

Vennlig hilsen

.....
Foresatt

.....
Foresatt



Informasjon om synsundersøkelse av hørselshemmede barn på Huseby kompetansesenter.

Dere har takket ja til tilbudet om å delta på synsundersøkelse ved Huseby kompetansesenter.

Det er tidligere sendt ut generell informasjon om bakgrunnen for dette tilbudet. Vi vil her informere nærmere om hva synsundersøkelsen innebærer slik at dere kan forberede barnet slik dere tror det er nødvendig for at barnet skal være mest mulig trygg i situasjonen.

Når dere kommer til Huseby, melder dere fra i resepsjonen. Der vil dere også få utlevert kupong for gratis lunch i kantinen ved senteret.

Barnet vil bli undersøkt av øyelege og synspedagog. Undersøkelsen vil omfatte vurdering av synsskarphet, optisk brytning, synsfelt, kontrastsyn, mørkesyn og øyemotorikk. En av undersøkelsene innebærer drypping av øyet for å kunne se godt inn på øyebunnen og vurdere brytningen i øyet, (det vil si evt. brillebehov). Det vil kunne svi litt akkurat når en dråpe treffer øyet.

Vi ønsker at dere tar med dokumentasjon/rapport vedrørende hørsel og evt andre undersøkelser barnet har vært på.

Det vil også foretaes elektrofysiologisk undersøkelse av netthinnen i øyet. Det skjer ved at det blir festet tre elektroder på barnets hud; en i pannen og en på hvert kinn. Barnet vil så se på en blinkende skjerm og det blir foretatt en registrering som kan avleses på dataskjerm. Før undersøkelsen må barnets øye venne seg til mørket. Barnet må da sitt i mørket ca 20 minutter sammen med en av foreldrene. Det er fint hvis dere vet om leker eller aktiviteter som barnet liker og som en kan holde på med (kjenne på leker) Ta gjerne med noe som barnet liker. Det kan være vanskelig å kommunisere i denne sammenhengen hvis det brukes tegnspråk eller munnnavlesning, så det viktig at barnet aktiviseres og har det bra.

Undersøkelsene vil totalt vare i ca 3 timer. Bortsett fra evt. ubehag ved øyedryppingen vil ingen av undersøkelsene være smertefulle for barnet. Som nevnt er det en fordel at barnet så lang råd er på forhånd er informert om hva som skal skje på Huseby.

Dersom vi ved undersøkelsen oppdager synsmessige forhold som vurderes å trenge oppfølging og/eller vurdering av optiske eller andre typer hjelpemidler, vil dere bli viderehenvist til fagpersoner med nødvendig kompetanse. Ved usikre funn eller ikke fullstendig gjennomførte undersøkelser, kan det for noen bli aktuelt at det blir avtalt ny undersøkelse eller kontroll her ved senteret.



Huseby kompetansesenter
Statlig spesialpedagogisk støttesystem

Ønsker dere å bruke tolk under undersøkelsen fremmedspråklig eller tegnspråklig, ber vi dere gi oss beskjed om dette så fort som mulig.

Har dere andre spørsmål om undersøkelsene eller oppholdet på Huseby kan en av de undertegnede kontaktes:

For ytterligere opplysning om prosjektet kontakt Aase Frostad Fasting 22 02 96 71
aase.frostad.fasting@statped.no eller Sissel Torgersen 22 02 96 26,
sissel.torgersen@statped.no

Postadresse:

Gamle Hovsetervei 3
N-0768 OSLO
Organisasjonsnr. : 974 76 27 73

Besøksadresse:

Gamle Hovsetervei 3
<http://www.statped.no/huseby>
Bankkonto: 7694 05 06251

Telefon:

22 02 95 00
22 13 90 14 (bildetelefon)
e-post: huseby@statped.no

Telefaks:

22 92 15 90



Huseby kompetansesenter
Statlig spesialpedagogisk støttesystem

Spørreskjema – synsutredning av hørselshemmede barn,
 21.10.05.

Nr: Navn: fødselsdato:
 Adresse: Fylke:
 Undersøkt av: Dato:
 Kjønn

Huskeliste før U.S

Understreker hyppighet av synsproblematikk hos hørselshemmede som årsak til undersøkelsen og at noen få med hørselshemning også har alvorlige øyesykdommer som er viktig å kartlegge så tidlig som mulig. Derfor også ERG undersøkelsen.

1. Kommunikasjon

	Ja	Nei	Usikker	Vet ikke
Tale				
Tegn				
Munnnavlesning				

Kommentar:

2. Anamnese

	Ja	Nei	usikker	Vet ikke
Kjent årsak til nedsatt hørsel				
Familiehistorie på hørsels/synstap				
Arv				
Meningitt/Encephalitt				
Rubella				
Hjerneskode				
Epilepsi				
Intrakranial blødning				
Hydrocephalus				
CP				
Andre diagnoser				

Kommentar:



3. Grader av hørselstap

	Ja	Nei
Leverte audiogram		
Sidelikt hørselstap		

Kryss av
i aktuell
rubrikk

Normal (mindre enn 20 dB), alle talelyder skal høres	
Mildt hørselstap (21-40 dB), ikke problemer med å høre en – en samtale men problemer med å høre lav tale med mye bakgrunnstøy eller tale på avstand.	
Moderat hørselstap (41-70 dB), ofte vanskelig å høre vanlig konversasjon også i rolig miljø, tale kan høres ved hjelp av høreapparat	
Alvorlig hørselstap (71- 95 dB), kan ikke høre vanlig konversasjon uten forsterkning, taleutvikling kan mangle eller være svært forsinket uten tidlig intervensjon og hørselstekniske hjelpemiddel. Enkelte vil bruke tegnspråk	
Dypt hørselstap(> 95 + dB), ikke mulig å høre tale og bare muligens veldig høye lyder i miljøet, helst med forsterkning, kan være mulig å utvikle noe tale.	
Ukjent	

4. Tidligere undersøkelser

	Ja	Hvilket år?	Nei	Usikker	Vet ikke
Øyelege					
Optiker					
Synspedagog					
Kontakt med andre helseinstitusjoner(hvilke),					

Kommentar:

MR

	Nei	Ja
MR		

Hvis ja:

Normal	Avvikende	Usikker	Vet ikke

Kommentar:



Huseby kompetansesenter
Statlig spesialpedagogisk støttesystem

CT

	Nei	Ja
CT		

Hvis ja:

Normal	Avvikende	Usikker	Vet ikke

Kommentar:

ERG

	Nei	Ja
ERG		

Hvis ja:

Normal	Avvikende	Usikker	Vet ikke

Kommentar:

Strabisme:

	Ja	Nei	Usikker	Vet ikke
Kjent strabisme				
Brille				
Lapp				

Kommentar:

Motorikk:

	Ja	Nei	Usikker	Vet ikke
Motoriske vansker				
Balanseproblemer				
Rullestolbruker/ganghjelpemidler				

Kommentar:

	9 – 12 mnd	13 – 18 mnd	18- 24 mnd	Vet ikke	Ikke aktuelt
Når gikk barnet (mnd) :					

	Ja	Nei	Usikker	Vet ikke
Er barnet gentestet				

Funn ved evt. gentest:



5. Synsbruk

Når fikk du først øyekontakt med barnet?

Har du hatt bekymring knyttet til barnets syn?

Hvis ja, hvilke?

Kommentar:

	Ja	Nei	Usikker	Vet ikke	Ikke aktuelt
Liker barnet å se på TV					
Har barnet vansker med å finne små gjenstander på gulvet?					
Liker barnet å se i bildebøker?					
Ser barnet omgivelsene fra baksetet i en bil?					
Ser det ut til at barnet bli sjenert av sterkt lys, fort blendet?					
Hodefeilstilling					
Gjenkjenner barnet kjente på fotografier?					
Skiller barnet ut kjente personer fra mengden?					
Har barnet vansker med å orientere seg i mørket?					
Tar barnet ofte en annens i hånden i mørket?					
Har barnet problemer med å gå fra lyse til mørke omgivelser?					
Snubler barnet mer enn andre i familien?					
Har barnet balanseproblemer ved bevegelse på ulent grunn?					
Stopper foran kontraster/ujevnheter					
Vansker i trapper					
Går på karmer/kanter					
Myser					
Sitter/holder nært					
Har barnet ofte hodepine?					
Har barnet problemer med å se tavla på skolen?					
Har barnet problemer med å lese bøker/blader?					
Har barnet vansker med å ta imot gjenstander i bevegelse som f.eks en ball?					

	Normal	Avvik	Usikker	Vet ikke
Synsutvikling				

Kommentar:



6. Synsundersøkelse

Strabisme	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
Fori				
Tropi				
Intermitterende				
Alternerende				
Eso				
Ekso				
Four DOT				

Motilitet:	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
Motilitet H				
Motilitet V				
Konvergens				
Nystagmus, latent				
Nystagmus, manifest				

Kommentar:

Visustest

Metode:

	Ja	Nei
Snellen		
Østerberg		
LH		
TAC		
S-Gardener		
Annet		

	Ja	Nei
Briller ved undersøkelsen		



Huseby kompetansesenter
Statlig spesialpedagogisk støttesystem

Vedlegg 7c

Visus	Resultat, desimal	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
Enkle symboler					
Høyre, nær					
Venstre, nær					
Begge øyne, nær					
Høyre, avstand					
Venstre, avstand					
Begge øyne, avstand					

Kommentar:

Stereosyn

Metode	Normal	Avvik	usikker	Ikke aktuelt
Titmus				
LangII				

Kommentar

Synsfelt:

Metode:

	Ja	Nei
Goldman		
Donders		
Uformell		

	Resultat	Normal	Avvik	usikker	Ikke aktuelt
Høyre øye					
Venstre					
Begge øyne					

Kommentar:

	Resultat	Normal	Avvik	usikker	Ikke aktuelt
Høyre øye					
Venstre					
Begge øyne					

Kommentar:

Kontrast	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
LH				
HH				

Kommentar:



Huseby kompetansesenter
Statlig spesialpedagogisk støttesystem

Vedlegg 7f

Fargesyn:	Normal	Avvik	usikker	Ikke aktuelt
LH				
Ishihara				
City Universal				

Kommentar:

Mørkesyn:	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
LH, adaptasjonstest				
SIS				

Kommentar:

	Normal	Avvik/nedsatt	Usikker	Ikke aktuelt
Pupillereaksjon på lys, høyre				
Pupillereaksjon på lys, venstre				
Pupillereaksjon nær h.				
Pupillereaksjon nær v.				

Kommentar:

Øyet	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
Øyeomgivelser				
Størrelse H				
Størrelse V				
Cornea H				
Cornea V				
Iris H				
Iris V				
Forkammer H				
Forkammer V				
Linse H				
Linse V				
Corp. Vitreum H				
Corp. Vitreum V				
Rød refleks H				
Rød refleks V				

Kommentar:



Huseby kompetansesenter
Statlig spesialpedagogisk støttesystem

Vedlegg 7g

Vestibulær refleks:	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
Rotasjonstest				

Kommentar:

	Ja	Nei
Dillatasjon:		

Øyebunnsundersøkelse:	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
Papille farge H				
Papille farge V				
Papille størrelse H				
Papille Størrelse V				
Papille form H				
Papille form V				
Papille excavasjon H				
Papille excavasjon V				
Macula, H				
Macula, V				
Pigmentering H				
Pigmentering V				
Karfylde H				
Karfylde V				
Annet				

Kommentar:

	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
Synsoppmerksomhet nær				
Synsoppmerksomhet avstand				
Blikk kontakt				

Kommentar:



Huseby kompetansesenter
Statlig spesialpedagogisk støttesystem

	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
ERG				

Kommentar:

Foto, øyebunn	Ja	nei
Normal		

Kommentar

Generelt på slutten av US:

	Normal	Avvik	Usikker	Ikke aktuelt
Samarbeid ved undersøkelsen:				

Hva er resultatet av us:

Diagnoser:

	Ja	nei
Videre henvisninger:		

Konklusjon: (Funn fra US, og skal barnet viderehenvises? – følges opp, i tilfelle hvor?)

Huskeliste for informasjon.

Etter:

Oppsummering:

Informasjon om foreløpige funn og vite at det er aldersavhengig, slik at et negativt ERG ikke er ensbetydende med at det ikke kan komme netthinneidelser på et senere tidspunkt.

Informasjon om symptomer på RP, netthinnesykdom

- mørkesynsproblemer i forhold til jevnaldrene

- eventuelt henvisning videre eller ny innkalling hit, ved usikkerhet



7. Persepsjon

Nr: Navn:

født:

Utført av:

Dato:

	Normal	Avvikende	Ikke aktuelt
LH innsetningpuslespill, fargematching			
LH innsetningpuslespill, sort/hvit figur			
Putte brev i grønn sirkel			
Se på bildet, hvor er hunden			
Se på bildet, hvor mange kaker er det på fatet			
Legge gåsepusslespill			
Strek til strek VMI test			
Følg veien med blyant			

Observasjoner/kommentarer:

	Ja	Nei
Leverte samtykkeskjema		

Hvor skal rapportene sendes:

Hjem	
Høresentral sykehus	Hvilket:
Andre	

Vedkegg 7j

Noun

f

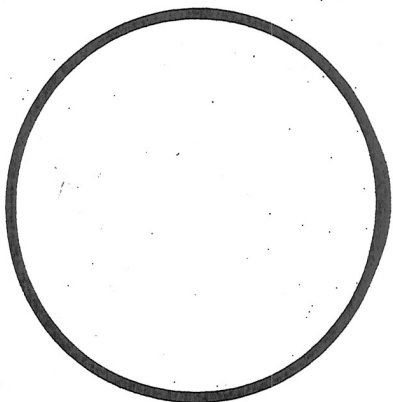
w



4



5



6

4

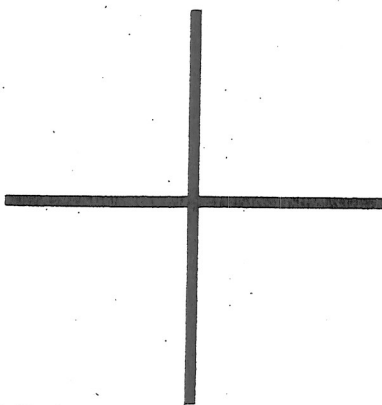
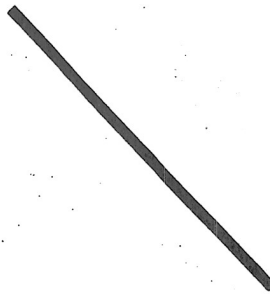
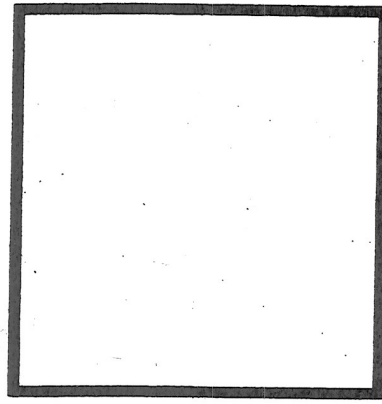
5

6

Nr.

Namn

4.

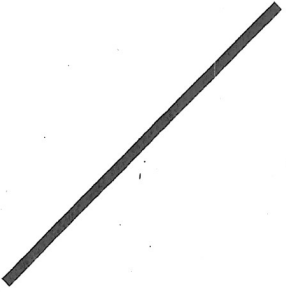
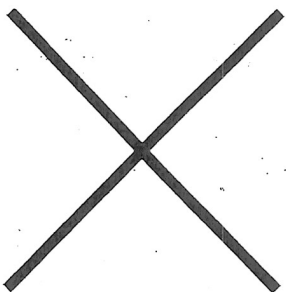
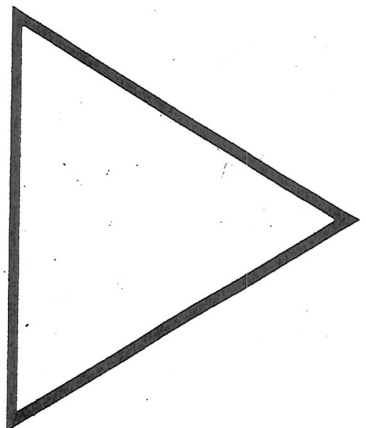
		
7	8	9

Vedtegg FK

Vedlegg 7 C

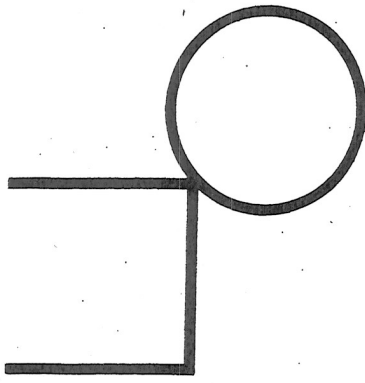
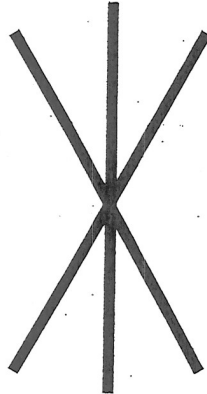
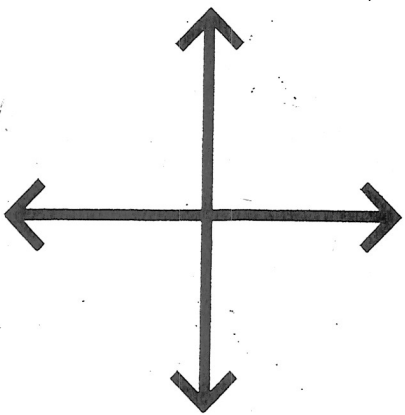
Nr. Navn

+

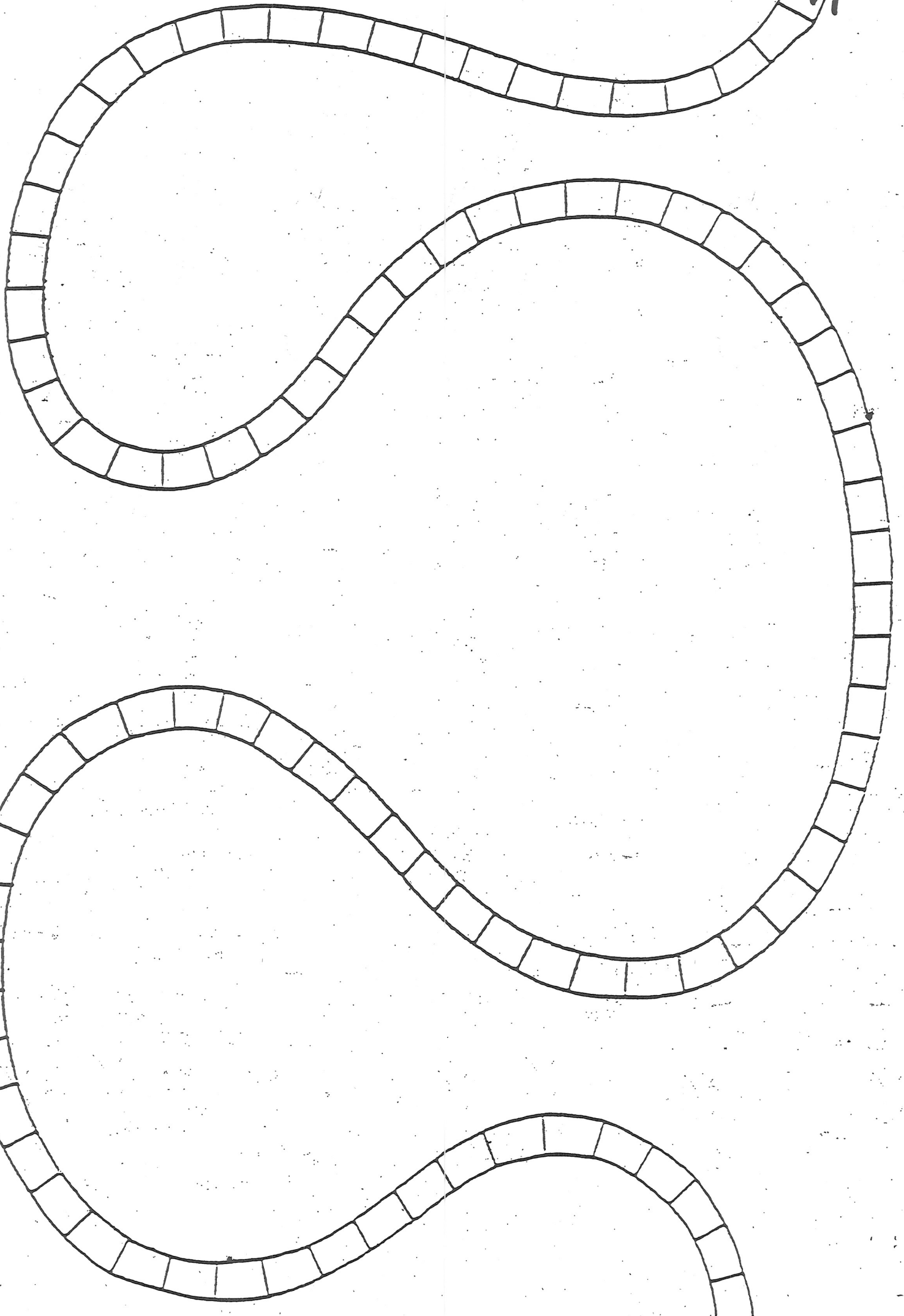
	10		10
	11		11
	12		12

Nc. Name ↓

Veelleg 7m

		
13	14	15

Veel plezier 7m



Px id:			Dato:		
Habituell korreksjon			Ja <input type="checkbox"/>		
			Nei <input type="checkbox"/>		
HØ			VØ		
Sphere	Cyl	Akse	Sphere	Cyl	Akse

LH Visus 3m	HØ	VØ	Bin	Dec
Hab	Dec	Dec	LH Visus 40cm	Dec

Retinomax					
HØ			VØ		
Sphere	Cyl	Akse	Sphere	Cyl	Akse

Konvergens nærpunkt	N	A	U	IA
Akkommodasjons amplitude	N	A	U	IA
Dynamisk akkomodasjon (uten brille)	N	A	U	IA
Dynamisk akkomodasjon (med Hab brille)	N	A	U	IA

Retinomax					
HØ			VØ		
Sphere	Cyl	Akse	Sphere	Cyl	Akse
Kommentar:					

Kriterier og resultater fra sammenlignbare studier

Tabell A. Ulike funn i enkelte synsundersøkelser i normalpopulasjonen (%)

Samlevariabler	Grönlund (2006)	Kvarnström (1998)	Kasmann-Kellner (2000)	Laatikainen (1980)	Nikolopolus (2006)
Utvalg	4-15 år	longitudinell 0-10 år	us ved skolestart	7-15 år	(2.hånds informasjon om ulike us)
Persepsjon	2,8				
Myopi og hypermetropi	32	7,7		+astigmatisme 22,6 %	2,4 -6,1 16-26
Astigmatisme og anisometropi	22 + 3				
Strabisme, eso -ekso	3,5	3,1	4	4,6 %	5,4 (Johnstone)
Visus	11,8		30,8±0,7 9,2±0,6	(< 0,8) snitt er 13,4, øker fra 3,7 -29,1 med alder	5,4 (Johnstone)
Fargesyn	41 (7-9 år)		1,4		
Synsfunksjon	35		41,7 (uten refraksjons- mål)		12 -32

Tabell B. Ulike funn i enkelte synsundersøkelser blant hørselshemmede (%)

Samlevariabler	Armitage	Leguire	Regenbogen	Brinks	Guy
Utvalg	87 deltagere, (16 mnd til 16 år gj.snitt 9,5 år) 70-90 dB	505 deltagere, 6-22 år, 12 ssv, 70,7 % døve	150 deltagere, 4-14 år. H.t fra moderat til dypt også unilateralt	231 deltagere. 10-21 år. Alle h.t	122 deltagere 5 år, moderat-dypt ht.
Refraksjon	28,9	23,6	27	16	39,1
Strabisme, eso -ekso	24 m-øyemotor	7,6	13,6 Muskeluballanse og koordinasjon	5	6 muskelkoordinasjon
Visus	25,3 (<0,7)			10 (<0,5)	
Øyebeveg.	24 med strabisme	8,1	13,6 Muskeluballanse og koordinasjon		6 muskelkoordinasjon
Øyet, ytre	32,4 +øyebunn		9,9 + øyebunn		
Øyebunn	Ingen med Usher	22		5	
Synsfunksjon	34,9	48,7	45,3	48	43,6